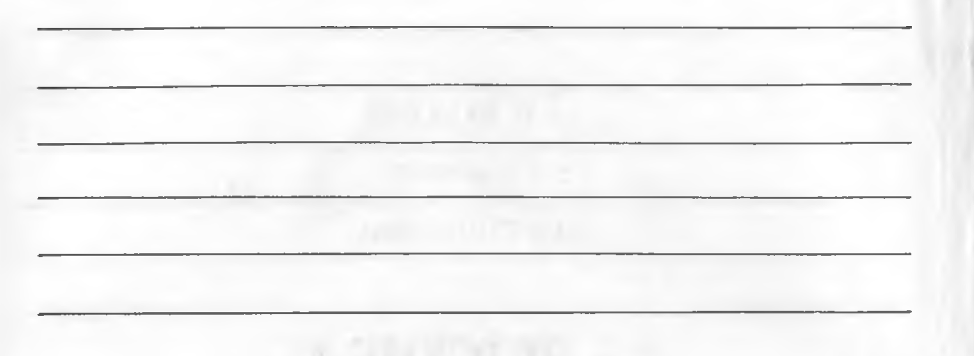


ЖИЗНЬ ТРЕБУЕТ ДВИЖЕНИЯ.

Аристотель

Л. О. БАДАЛЯН

Л. Т. ЖУРБА

О. В. ТИМОНИНА

ДЕТСКИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ПАРАЛИЧИ

КИЕВ «ЗДОРОВЬЯ» 1988

ББК 57.33
Б15

УДК 616.831—009.11—053.2

Бадалян Л. О.— академик АМН СССР, зав. каф. нервных болезней 2-го МОЛГМИ, Журба Л. Т., Тимонина О. В.— канд. мед наук, ст. науч. сотр. той же кафедры.

В пособии освещены этиология и патогенез детских церебральных параличей. Особенности диагностики неврологических отклонений представлены с учетом эволюционно-возрастной динамики развития нервной системы.
Особое внимание уделено критериям распознавания церебральных параличей у детей первых месяцев жизни.
Даны конкретные рекомендации по реабилитации больных церебральными параличами (методы направленной стимуляции двигательных, речевых и психических функций, обучение, воспитание, профессиональная ориентация).
Для невропатологов, педиатров, психиатров, врачей ЛФК, логопедов.
Ил. 330. Табл. 6. Библиогр.: с. 315—322.

Рецензенты д-р мед. наук *Р. Н. Гершман*
канд. мед. наук *Т. А. Тальвик*

Б $\frac{4124030600\text{-}137}{М209(04)\text{-}88}$ КУ-5-179-88

ISBN 5-311-00052-X

ОГЛАВЛЕНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ

Детские церебральные параличи — собирательный термин, объединяющий группу непрогрессирующих неврологических расстройств, возникших в результате недоразвития или повреждения мозга в раннем онтогенезе. Эта патология занимает одно из ведущих мест в структуре заболеваемости нервной системы у детей. Выраженные двигательные, речевые и психические нарушения трудно поддаются коррекции и нередко служат причиной тяжелой инвалидности.

Диагностика ранних патологических отклонений, свидетельствующих о формировании церебрального паралича, применение адекватных лечебно-коррекционных мероприятий с первых месяцев жизни в значительной степени способствует компенсации дефекта. Основой этого являются большие потенциальные возможности развивающегося мозга. Для ранней диагностики необходимы клинический опыт и правильный методологический подход с позиций эволюционно-возрастной динамики развития нервной системы ребенка.

В руководстве обобщены данные многолетних систематических исследований авторов, проводимых в детских неврологических клиниках 2-го Московского ордена Ленина Государственного медицинского института им. Н. И. Пирогова. Располагая клиническими базами для больных с патологией нервной системы, начиная с периода новорожденности и до зрелого возраста, авторы всесторонне изучили проблему детских церебральных параличей. В книге в историческом аспекте рассмотрены вопросы классификации и эпидемиологии, с современных позиций изложены нейрофизиологические механизмы двигательных, речевых и психических нарушений. Их понимание необходимо для раннего выявления различных форм заболевания и разработки патогенетических методов терапии. Особое внимание уделено раннему распознаванию церебральных параличей. Представлена сравнительная характеристика нормального и аномального возрастного развития на первом году жизни, что поможет практическому врачу своевременно взять под наблюдение детей с «факторами риска» для профилактической целенаправленной коррекции.

Клинические формы церебральных параличей изложены в эволюционно-динамическом аспекте, показана трансформация основных симптомов и синдромов в зависимости от возраста,

степени повреждения мозга, приведены дифференциально-диагностические критерии церебральных параличей и наследственных нарушений обмена веществ, прогрессирующих дегенераций мозга, нервно-мышечных и нейроэндокринных заболеваний. Подробно описаны приемы стимуляции возрастных двигательных навыков, речевого и психического развития, физиотерапевтическое и санаторно-курортное лечение, ортопедическая коррекция, медикаментозная терапия. Этапность и непрерывность — основные принципы лечения больных церебральными параличами, поэтому важное значение имеют вопросы организации преемственной помощи и лечебного ухода, которому следует обучить мать больного ребенка. В книге нашли отражение разнообразные морально-этические проблемы, возникающих при работе медицинского персонала с детьми, страдающими церебральными параличами, а также с их родителями. Соблюдение принципов деонтологии существенно повышает эффективность терапевтических мероприятий.

Стержневая идея книги — интеграция усилий специалистов различного профиля (врачей, методистов лечебной гимнастики, логопедов, педагогов-дефектологов, воспитателей специальных учреждений), а также родителей с целью обеспечения максимальной социальной адаптации больных и включения их в общественно полезную деятельность.

Авторы сознают, что первое руководство для врачей по детским церебральным параличам не лишено недостатков. Схематично изложены разделы ортопедического и хирургического лечения. Это специальные вопросы, их подробное изложение не входило в задачи данного руководства. Все конструктивные замечания и предложения будут приняты авторами с благодарностью.

КЛАССИФИКАЦИЯ И ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧЕЙ

1

Термином «церебральные параличи» объединяются синдромы, возникшие в результате повреждения мозга на ранних этапах онтогенеза и проявляющиеся неспособностью сохранять нормальную позу и выполнять произвольные движения. Двигательные расстройства (параличи, парезы, нарушения координации, насильственные движения) могут сочетаться с изменениями психики, речи, зрения, слуха, судорожными припадками, расстройствами чувствительности.

Детские церебральные параличи представляют собой резидуальные состояния с непрогрессирующим течением. Однако по мере развития ребенка, особенно в раннем возрасте, клиническая симптоматика может видоизменяться. Это связано с возрастной динамикой морфофункциональных взаимоотношений патологически развивающегося мозга, нарастанием декомпенсации, обусловленным все большим несоответствием между возможностями нервной системы и требованиями, предъявляемыми окружающей средой к растущему организму. Кроме того, в случае присоединения таких патологических синдромов, как гидроцефалия, судороги, вегетативные расстройства, а также инфекционных заболеваний, интоксикаций, повторных травм мозга может возникнуть впечатление, что процесс прогрессирует. Подобная «псевдопроцессуальность» при детских церебральных параличах наблюдается нередко. Прогрессирующие наследственные заболевания нервной системы, поражение спинного мозга или периферических нервов к детским церебральным параличам не относятся.

В настоящее время ясно, что термин «церебральные параличи» не отражает многообразия и сущности имеющихся при этом заболевании неврологических нарушений, однако его широко используют в мировой литературе, поскольку другого понятия, всесторонне характеризующего эти патологические состояния, до настоящего времени не предложено. Объединение детских церебральных параличей в «нозологическую» группу позволяет планировать организационные мероприятия, направленные на их раннюю диагностику, лечение и профилактику.

Описания больных с врожденными параличами находят еще в трудах Гиппократа, К. Галена, в произведениях древнего искусства, литературы. Но лишь в XVIII — начале XIX века проблема врожденных параличей привлекла внимание исследователей. J. Cazauvielh (1827) представил клинико-анатомические параллели при гемиплегиях, для обозначения которых он впервые применил термин «врожденный церебральный паралич». Автор также обобщил имевшиеся к тому времени литературные данные по этому вопросу. Врожденные двигательные расстройства, проявляющиеся двусторонним поражением рук и ног, были впервые объединены в клиническую группу P. Delpech (1830) и обозначены как «общая мозговая ригидность».

Однако основоположником изучения проблемы церебральных параличей считается английский хирург-ортопед W. J. Little, который в своих обобщающих работах (1853, 1862) указал на роль аномальных родов, недоношенности и асфиксии в этиологии церебральных параличей. Им дана подробная клиническая характеристика одной из форм «общей мозговой ригидности», при которой руки поражены меньше, чем ноги. W. J. Little обозначил ее как «генерализованную ригидность». Позднее ее стали называть болезнью Литтла. Кроме этих, наиболее часто встречающихся случаев, в работах W. J. Little упоминаются и другие, более редкие: с минимальным поражением рук, с тяжелым поражением рук и ног («спазмопаралич»), с насильственными движениями, которые W. J. Little также относил в группу «генерализованной ригидности». В нее, однако, он не включил описанные им единичные случаи гемиплегии («гемиплегический спазмопаралич»), а в более поздних работах о последних практически не упоминал, хотя до W. J. Little исследователи основное внимание уделяли именно гемипаретической форме.

W. J. Little сосредоточил свои усилия на разработке методов ортопедической коррекции. В значительной мере интерес W. J. Little к этому аспекту проблемы был обусловлен его собственной патологией: эквиноварусной деформацией стопы в результате перенесенного полиомиелита. W. J. Little разработал операцию удлинения ахиллова сухожилия (тенотомию), которую ему сделал в 1833 г. G. F. Stromeyer. Результат операции оказался довольно благоприятным, и W. J. Little считал себя вылеченным. На протяжении 27 лет он применял разработанные им операции тенотомии ахиллова сухожилия детям с церебральными параличами, у которых была эквиноварусная деформация стоп. Его труд «Конская стопа» известен во всем мире. Однако W. J. Little понимал, что при детских церебральных параличах, как правило, нарушена нервно-мышечная координация, поэтому хирургическое лечение может привести к нежелательным последствиям и показано не всем больным.

Спустя 10 лет после упоминания W. J. Little о больных с непроизвольными движениями W. Hammond (1871) впервые применил термин «атетоз» для описания насильственных червеобразных движений пальцев кисти и предплечья. Его наблюдения касались в основном взрослых больных, однако они стимулировали интерес к аналогичным проявлением у детей с церебральными параличами.

W. Gowers (1876) довольно точно дифференцировал различные формы патологических движений и показал, что у детей чаще наблюдаются хореиформные и дистонические движения.

Большой вклад в изучение детских церебральных параличей внес видный австрийский невропатолог, психиатр и психолог S. Freud (1897). Он проанализировал случаи, описанные W. J. Little, с позиций невропатолога. «Генерализованную ригидность» (по W. J. Little) он предложил называть «диплегией» в противоположность одностороннему поражению при гемиплегиях. Диплегии S. Freud подразделил на четыре типа: I — собственно болезнь Литтла, при которой руки поражены меньше, чем ноги; II — спастические параличи ног с минимальным поражением рук («параплегическая ригидность»); III — двусторонняя гемиплегия, при которой руки поражены больше, чем ноги, в большей степени выражена мышечная ригидность (сумма гемиплегий, обусловленная двусторонним поражением мозга); IV — двусторонний атетоз и общая врожденная хорея. Эта форма, согласно S. Freud, имеет две фазы развития — раннюю, паралитическую, и позднюю, гиперкинетическую; возникший гиперкинез как бы нивелирует явления паралича.

S. Freud считал, что диплегии II типа представляют собой церебральное, а не спинальное поражение, поскольку часто сопровождаются такими мозговыми нарушениями, как задержка речевого развития, судороги, косоглазие, снижение остроты зрения, слуха. S. Freud акцентировал внимание на необходимости дифференцировать эту форму и первичные спинальные нарушения — боковой амиотрофический склероз, семейную спастическую параплегию, спинную сухотку и т. п. S. Freud подробно описал клиническую картину атетоидных и хореиформных гиперкинезов. По его мнению, церебральные диплегии, представленные 4 типами, и гемипаретическую форму целесообразно объединить термином «детский церебральный паралич» в связи с общими патогенетическими механизмами, лежащими в их основе. Анализируя вопросы классификации церебральных параличей, S. Freud критически относился к подразделению церебральных параличей по патоморфологическому признаку (S. McNutt, 1885) или в зависимости от характера и времени действия этиологического фактора (S. Sachs, F. Peterson, 1890). По его мнению, классификация на основе предполагаемой этиологии вряд ли целесообразна. Этиологические факторы многочисленны и часто сочетаются друг с другом, в связи с чем очень трудно определить, на каком этапе возникло поражение мозга и какой фактор сыграл ведущую роль в возникновении патологии. S. Freud выдвинул концепцию, согласно которой церебральный паралич может возникнуть в результате как предрасполагающих, так и травмирующих факторов. В основу классификации S. Freud (1897) положены клинические критерии.

Классификация детских церебральных параличей по S. Freud (1897)

Гемиплегия

Церебральная диплегия (двусторонний церебральный паралич):

- генерализованная ригидность
- параплегическая ригидность
- двусторонняя гемиплегия
- генерализованная хорея
- двойной атетоз

Таким образом, S. Freud выделил типы церебральных параличей (кроме вялой формы), которые положены в основу почти всех последующих классификаций.

Вялую форму церебрального паралича подробно описал O. Foerster (1910), хотя об аналогичных больных сообщалось и ранее (S. Freud, 1893, 1907; G. Anton, 1903; F. E. Batten, 1905).

Начиная с 20-х годов XX в. клиницисты широко пользовались классификацией американского хирурга-ортопеда W. Phelps, которую он разработал для своих студентов (1940, 1941, 1943, 1950). По мнению F. Stanley и E. Alberman (1984), эта классификация громоздка, логически не выдержана с позиций неврологии. Тем не менее в США в течение многих лет ей придавали важное значение.

F. Ford (1944) разграничил такие синдромы, как врожденная спа-

Таблица 1. Классификация детских церебральных параличей по C. Balf, T. Ingram (1955)

Форма	Распространенность	Тяжесть	Другие характеристики
Гемиплегия: вялая спастическая	Правая сторона Левая сторона	Легкая Средней тяжести Тяжелая	Врожденная/приобретенная Неизвестной этиологии Эпилепсия/без эпилепсии
Двусторонняя гемиплегия		Легкая Средней тяжести Тяжелая	Врожденная/приобретенная Эпилепсия/без эпилепсии
Диплегия: гипотоническая дистоническая ригидно-спастическая	Параплегия Триплегия Тетраплегия	Легкая Средней тяжести Тяжелая	Врожденная: связанная с низкой массой тела при рождении с нормальной массой тела при рождении Приобретенная (редко) Эпилепсия/без эпилепсии
Атактическая диплегия	Параплегия Триплегия Тетраплегия	Легкая Средней тяжести Тяжелая	Врожденная/приобретенная Гидроцефалия/без гидроцефалии Эпилепсия/без эпилепсии
Атаксия	Выраженная Односторонняя (редко) Двусторонняя симметричная	Легкая Средней тяжести Тяжелая	Врожденная/приобретенная Гидроцефалия/без гидроцефалии Потеря слуха/без потери слуха Эпилепсия/без эпилепсии Нарушение равновесия/без нарушения равновесия
Дискинезия	Моноплегия (редко) Гемиплегия (редко) Триплегия Тетраплегия	Легкая Средней тяжести Тяжелая	Врожденная ядерная желтуха/без ядерной желтухи Приобретенная (редко)

стическая диплегия, врожденная спастическая параплегия, врожденная двойная гемиплегия, врожденная гемиплегия, врожденная моноплегия, врожденный псевдобульбарный паралич, врожденная атоническая диплегия, врожденные атетоз, хорея и ригидность, врожденная мозжечковая атаксия. Однако он не объединил их в группу детских церебральных параличей, а описал как самостоятельные формы патологии в главе «Пренатальные заболевания нервной системы».

В 50-е годы XX в. появились классификации, в которых авторы пытались подразделить детские церебральные параличи в зависимости от характера мышечного тонуса, распространенности двигательных нарушений, степени тяжести, функциональных возможностей, сочетанных неврологических расстройств, этиологии и т. д. К ним относятся классификации М. Н. Perlstein (1952), В. Anderson (1954), С. Balf и Т. Ingram (1955) (табл. 1).

W. Minear (1956) предложил классификацию, в которой наряду с типом расстройства движений учитывались физическое развитие, психологический статус, расстройства зрения, слуха, речи, компенсаторные возможности.

Следует отметить чрезвычайную громоздкость подобных классификаций, затрудняющих применение их на практике. Попытки делить церебральные параличи на категории, подкатегории, группы и подгруппы значительно усложняют классификацию. Даже в самой совершенной классификации невозможно учесть основные и сопутствующие синдромы в динамике, степень компенсации, предполагаемую этиологию и т. п., тем более что и в пределах одной четко установленной формы возможны различные варианты.

Более приемлемы классификации, учитывающие распространенность двигательных нарушений и тип аномального мышечного тонуса, например классификация Клуба Литтла (Little Club, 1959) или классификация K. Bobath и B. Bobath (1964, 1983).

Классификация детских церебральных параличей, разработанная Клубом Литтла (1959)

Спастический церебральный паралич:
гемиплегия
диплегия
двойная гемиплегия
Дистонический церебральный паралич
Хореоатетоидный церебральный паралич
Смешанные формы церебрального паралича
Атактический церебральный паралич
Атоническая диплегия

K. Bobath и B. Bobath подразделяют церебральные параличи на следующие формы:

1. Диплегия спастическая.
2. Тетраплегия (тетрапарез):
   2.1. Спастическая.
   2.2. Атетоидная, в эту группу авторы относят и смешанные формы: спастичность с атетозом или хореоатетозом; спастичность с атаксией; атетоз с атаксией.
   2.2. Дистоническая (по мере развития ребенка мышечная дистония в сочетании с атетозом или хореоатетозом становится ведущим синдромом; при тетраплегии одна сторона может быть поражена больше, чем другая).
3. Гемиплегия спастическая. Иногда при этой форме у детей старшего возраста может появляться атетоз в дистальных отделах конечностей.
4. Моноплегия спастическая (наблюдается редко). Когда дети становятся старше, отчетливо видно, что это в действительности легкая форма гемиплегии.
5. Параплегия спастическая. В «чистом» виде практически не наблюдается. Как правило, это диплегия с легким поражением рук, которое в раннем возрасте четко не определяется.

K. Bobath и B. Bobath не выделяют атактическую форму церебрального паралича, так как, по их наблюдениям, она встречается очень редко. Чаще атаксия сочетается со спастичностью, атетозом или с тем и другим одновременно.

По мнению K. Bobath и B. Bobath, трудности классификации церебральных параличей обусловлены: 1) отсутствием четкой корреляции между клинической картиной, анамнестическими, морфологическими, лабораторными данными; 2) многофакторной этиологией детских церебральных параличей — строгая зависимость между определенным типом патологии и вызвавшей его причиной отсутствует, поэтому положить этиологический фактор в основу классификации невозможно; 3) нецелесообразностью деления церебральных параличей на формы с пирамидным и экстрапирамидным мышечным тонусом, так как современные достижения нейрофизиологии показали незначительную роль пирамидного пути в регуляции мышечного тонуса, которая осуществляется главным образом за счет экстрапирамидной системы. Двигательные нарушения при каждом типе церебрального паралича, за некоторыми исключениями, более или менее типичны. Поэтому наиболее целесообразно пользоваться простой описательной классификацией, которая отражает распространение двигательных нарушений и тип аномального мышечного тонуса. Эти два фактора могут быть использованы для характеристики всех случаев церебральных параличей.

Варианты классификаций детского церебрального паралича, применявшиеся клиницистами в нашей стране, приведены в монографиях Т. П. Симпсон и соавторов (1935), Д. С. Футера (1958, 1965), М. Б. Цукер (1947, 1972), К. А. Семеновой и соавторов (1972, 1979).

Д. С. Футер подразделил детские церебральные параличи на спастическую диплегию, двустороннюю гемиплегию, гемиплегию, моноплегию, двойной атетоз, мозжечковую атаксию. Все перечисленные формы он объединил в группу «врожденные церебральные параличи и гиперкинезы». Болезнь Литтла представлена как отдельная форма, обусловленная родовой травмой. Такая трактовка представляется искусственной, поскольку в происхождении любой формы церебрального паралича могут играть роль как родовые, так и внутриутробные повреждения центральной нервной системы, а чаще всего они сочетаются.

М. Б. Цукер (1972) выделяет следующие формы детского церебрального паралича: спастическая диплегия (синдром Литтла), спастическая гемиплегия и двойная спастическая гемиплегия (тетраплегия), псевдобульбарный паралич. мозжечковая форма, гиперкинетическая форма (двойной атетоз). По мнению автора, мозжечковая форма идентична атонически-астатическому типу диплегии, описанному O. Foerster (1910). Классификация М. Б. Цукер близка предложенной клубом Литтла в 1959 г. Однако с интерпретацией псевдобульбарной формы как самостоятельной вряд ли можно согласиться, поскольку псевдобульбарный синдром в изолированном виде при детских церебральных параличах встречается крайне редко, а сам термин «псевдобульбарный паралич» был использован H. U. Oppenheim (1895) для обозначения форм двусторонней гемиплегии, сопровождающихся выраженными псевдобульбарными нарушениями.

В настоящее время в нашей стране пользуются классификацией К. А. Семеновой (1978), сходной с классификациями A. Ford (1944), М. Б. Цукер (1947, 1972), Д. С. Футера (1958, 1965) и Клуба Литтла (1959), но с некоторыми модификациями.

Классификация детских церебральных параличей по К. А. Семеновой (1978)

Спастическая диплегия
Двойная гемиплегия
Гиперкинетическая форма
Атонически-астатическая форма
Гемиплегическая форма

В неврологических клиниках 2-го МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова авторы имели возможность наблюдать за детьми с перинатальной и наследственной патологией нервной системы, начиная с первых недель после их рождения и на протяжении многих лет. Это позволило определить критерии ранней диагностики церебрального паралича, дифференцировать его и сходные по клинической картине патологические состояния, а также проанализировать возможности различных подходов к классификации. Особенно сложно классифицировать церебральные параличи в раннем возрасте, когда основные симптомы и сопутствующие синдромы изменяются в связи с бурным ростом ребенка. Процесс интенсивного развития мозга отражается на динамике клинических симптомов, которые на первом году жизни чрезвычайно вариабельны как по характеру, так и по времени возникновения. Так, в связи с особенностями созревания стриопаллидарной системы гиперкинезы обычно появляются лишь в конце первого — начале второго года жизни.

Поскольку двигательные нарушения у детей грудного возраста невозможно классифицировать по традиционным категориям церебральных параличей, мы предлагаем внести некоторые коррективы в принятую в нашей стране классификацию, отразив в ней возрастную динамику.

Ранний возраст

Спастические формы:
- гемиплегия
- диплегия
- двусторонняя гемиплегия

Дистоническая форма
Гипотоническая форма

Старший возраст

Спастические формы:
- гемиплегия
- диплегия
- двусторонняя гемиплегия

Гиперкинетическая форма
Атактическая форма
Атонически-астатическая форма
Смешанные формы:
- спастико-атактическая
- спастико-гиперкинетическая
- атактико-гиперкинетическая

Классификация дает представление о стадиях развития различных форм церебральных параличей в раннем детском возрасте, особенно дистонической и гипотонической. Необходимость обособления дистонической формы продиктована тем, что мышечная дистония, возникшая на фоне мышечной гипотонии в возрасте 2—3 мес, может затем в течение довольно длительного времени быть ведущим клиническим симптомом. В дальнейшем дистоническая форма трансформируется либо в одну из спастических, либо в гиперкинетическую, или в одну из смешанных форм.

При трансформации мышечной дистонии в спастичность мышц или появлении гиперкинезов соответственно меняется форма церебрального паралича.

С практической точки зрения нам представляется целесообразным включить в классификацию также гипотоническую форму церебрального паралича, поскольку выраженная мышечная гипотония у детей первого года жизни является основным симптомом формирующихся в дальнейшем атактической и атонически-астатической форм. Невозможность удержания позы и атаксия при произвольных движениях, на основании которых диагностируются вышеуказанные формы церебрального паралича, более отчетливо начинают проявляться во втором полугодии жизни и становятся выраженными к 12—15 мес. К этому возрасту диагноз гипотонической формы может быть заменен либо на атактическую, либо на атонически-астатическую форму в зависимости от ведущего клинического синдрома. В классификации церебральных параличей у детей старшего возраста эти формы разделены, поскольку их можно разграничить по клиническим и нейрофизиологическим критериям. На клинических различиях между атонически-астатической формой церебрального паралича и врожденной мозжечковой атаксией акцентировал внимание еще O. Foerster (1910). При атонически-астатической форме резко затруднено принятие вертикальной позы, невозможно сохранение положения тела в пространстве, выражена мышечная гипотония вследствие дефекта системы постурального контроля. Эти нарушения, как правило, сопровождаются тяжелой умственной отсталостью и задержкой речевого развития. Больные редко овладевают навыками стояния и ходьбы. У детей старшего возраста могут присоединяться гиперкинезы.

При атактической форме способность удерживать позу нарушена нерезко. Со временем дети обучаются сидеть, стоять и ходить. В клинической картине доминируют расстройства координации движений. Мышечная гипотония умеренная. Психические и речевые нарушения выражены не столь грубо, как при атонически-астатической форме, а иногда интеллект нормальный.

Анализируя клинические проявления детских церебральных параличей у детей дошкольного и школьного возраста, мы пришли к заключению о необходимости включения в классификацию ряда смешанных форм, таких, как спастико-атактическая, спастико-гиперкинетическая, атактико-гиперкинетическая.

В последние годы в литературе неоднократно обсуждалась правомерность клинического определения «минимальный мозговой паралич». По мнению ряда исследователей, такое определение применимо к больным с аномалиями поведения, гиперактивностью, плохой координацией движений, трудностями обучения, нарушениями речи, слуха (H. Knobloch, B. Pasamanick, 1959; H. Prechtl, C. Stemmer, 1962). Иногда в первом полугодии жизни у них можно отметить мышечную гипертонию, запаздывание редукции врожденных рефлекторных автоматизмов, возрастного психомоторного развития. На ЭЭГ в отдельных случаях выявляются легкие отклонения. Можно ли подобные нарушения относить к минимальным мозговым параличам и соответственно — к церебральным параличам? В результате наблюдений за детьми с так называемыми мягкими, или легкими, симптомами эта точка зрения не подтвердилась (Л. Т. Журба, Е. М. Мастюкова, 1976; Л. О. Бадалян и соавт., 1978; T. Ingram, 1973, и др.). Проведенное в нашей клинике перспективное и ретроспективное изучение данных клинического, электроэнцефалографического, реоэнцефалографического и электромиографического исследований 207 детей с минимальной мозговой дисфункцией показало, что легкие неврологические симптомы у таких детей нельзя квалифицировать как церебральные параличи. Применение в подобных случаях термина «паралич» неправильно с точки зрения клинической неврологии, так как параличи в истинном понимании этого слова у детей отсутствуют. Отнесение малых мозговых расстройств к церебральным параличам способствует их гипердиагностике, вносит путаницу в статистику, провоцирует нежелательные реакции со стороны родителей. Поэтому в клинической практике целесообразнее пользоваться термином «минимальная мозговая дисфункция», или «синдром малых мозговых расстройств», с выделением ведущего симптомокомплекса. Мы согласны с мнением T. Ingram (1973), которая пишет: «Если церебральный паралич есть, то он есть и должен быть квалифицирован по всем категориям, принятым для этого заболевания».

Вопросы классификации неоднократно рассматривались Международным обществом церебрального паралича, однако до настоящего времени они все еще остаются дискуссионными. Ни одна из предложенных классификаций не совершенна. Многообразие факторов, вызывающих поражение мозга, отсутствие специфики ответных реакций, расстройства взаимосвязей функциональных систем в процессе их развития затрудняют попытки уложить хотя бы основные характеристики церебрального паралича в строго определенные рамки. Вполне вероятно, что по мере накопления знаний и прогресса науки будут получены новые сведения, которые дадут возможность выделить группы с идентичными этиологическими, патологоанатомическими и клиническими признаками. Этиологические классификации необходимы для того, чтобы сформулировать гипотезу о причинах поражения мозга и соответственно разработать профилактические мероприятия; патологоанатомические — для понимания природы дефекта при определенных неврологических нарушениях; клинические — для разработки лечебно-коррекционных мероприятий, прогноза, обучения, определения трудоспособности, степени инвалидности.

Данные о частоте церебральных параличей по мере развития медицинской науки изменяются; кроме того, они зависят от диагностических критериев. Частоту церебральных параличей можно исследовать в различных возрастных группах. Наиболее достоверным считается определение их частоты среди детей, достигших 7-летнего возраста, поскольку можно быть уверенным, что перед поступлением в школу

Таблица 2. Частота церебральных параличей: эпидемиологические данные (F. Stanley, E. Alberman, 1984)

Авторы	Год исследования	Популяция	Частота на 1000 детей	Церебральный паралич, развившийся постнатально, %
M. Levin и др.	1949	Дети 5—14 лет	3,6—5,8	8
P. Asher и др.	1950	Дети 5—15 лет	0,76—0,94	8
O. Thomsen	1952	Дети 5—9 лет	2,1	10
B. Andersen	1954	Живорожденные	1,9	8
G. Herlitz и др.	1955	Дети 2—11 лет	2,1	Исключен
T. Ingram	1955	Живорожденные	1,9—2,5	Включен, но не подсчитан
J. Barclay	1956	Дети 5—15 лет	2,6	10
E. Hansen	1956	Живорожденные	2,0	Не установлен
L. Kurland	1957	От рождения до 20 лет	1,6	Исключен
R. Mitchell	1959	Вся популяция	2,0	12
E. Hansen	1960	Живорожденные	1,4	Включен, но не подсчитан
A. Mair	1961	Дети 5—14 лет	2,0	Включен, но не подсчитан
M. Brewis и др.	1966	Живорожденные	1,5	Исключен
D. Mc Greal	1966	Дети 5—18 лет	1,5—2,4	12
L. Tuuteri	1967	Живорожденные	2,0	Не установлен
J. Lagergren	1970, 1981	Живорожденные	1,8—1,9	5—11
B. Hagberg и др.	1975, 1982	Живорожденные	1,44—2,24	6
F. Stanley	1979, 1982	Живорожденные	2,1—2,7	Исключен
T. Kudrjavcev	1983	Живорожденные	1,6—2,3	Исключен

установлен уже окончательный диагноз. Но для более информативной оценки частоты церебрального паралича следует учитывать еще и число больных, умерших до достижения школьного возраста.

В табл. 2 приведены результаты популяционных исследований различных авторов за период с 1949 по 1983 г. Исследования, проведенные в г. Ленинграде в 1971—1972 гг., показали, что частота церебральных параличей составляет 2,5 : 1000 детей (М. Н. Гончарова и соавт., 1974). По данным консультативной детской неврологической поликлиники Москвы, частота церебральных параличей в 1977—1979 гг. составила 3,3 : 1000, а в 1980—1982 гг.— 2,2 : 1000 детей.

Таким образом, популяционно-эпидемиологические исследования показывают, что в индустриально развитых странах частота детского церебрального паралича составляет в среднем 2 : 1000 детского населения, независимо от того, включались ли в исследование дети с периода новорожденности или со школьного возраста.

В последние годы некоторые исследователи (J. Kiely и соавт., 1981) отмечают тенденцию к уменьшению числа случаев церебральных параличей за счет улучшения акушерской техники, профилактических и лечебных мероприятий при резус- и групповой несовместимости, интенсивной терапии новорожденных. Другие авторы, наоборот, считают, что на протяжении ряда лет частота церебрального паралича в индустриально развитых странах остается стабильной (J. Lagergren, 1981; T. Kudrjavcev и соавт., 1983). По их мнению, отно-

сительно постоянная частота заболевания на протяжении многих лет, вероятно, связана с поражением нервной системы преимущественно не во время родов, а в пренатальный период. Поэтому улучшение родовспомогательной службы и выхаживания новорожденных не оказывает особого влияния на частоту церебральных параличей. Кроме того, параллельно с уменьшением действия одних этиологических факторов возрастает роль других, и частота остается неизменной.

Ниже приведены данные о колебаниях частоты церебральных параличей в различных странах в разные периоды:

Англия (Бристоль; G. Woods, 1963)

1943—1948 гг.	2,5 : 1000	живорожденных
1953—1958 гг.	1,6 : 1000	»

Снижение частоты связано с улучшением акушерской помощи и ухода за незрелыми новорожденными.

Западная Австралия (F. Stanley, 1979)

1956—1960 гг.	2,2 : 1000	живорожденных
1961—1965 гг.	2,9 : 1000	»
1966—1970 гг.	3,0 : 1000	»
1971—1975 гг.	1,6 : 1000	»

Отмечена тенденция к колебаниям. Снижение частоты было особенно значительным у детей с массой тела при рождении более 2500 г. По мнению исследователей, уменьшение частоты церебральных параличей в период с 1971 по 1975 г. обусловлено тем, что в группе было мало детей с низкой массой тела.

Западная Швеция (B. Hagberg и соавт., 1975)

1954—1958 гг.	2,24 : 1000	живорожденных
1967—1970 гг.	1,34 : 1000	»
1971—1974 гг.	1,49 : 1000	»

Частота церебральных параличей снизилась в основном в группе детей с массой тела меньше 2000 г за счет улучшения медицинской помощи.

Южная Ирландия (G. Cussen и соавт., 1978)

1966—1970 гг.	2,4 : 1000	живорожденных
1971—1975 гг.	2,7 : 1000	»

Учащение случаев церебральных параличей автор объясняет увеличением относительной частоты действия пренатальных факторов за данный период времени.

Анализируя приведенные данные, J. Kiely и соавторы (1981) приходят к выводу, что повышение или снижение частоты церебральных параличей не подчинено какой-либо закономерности. Сравнение между странами было бы не корректным ввиду различия методики исследований, а также отсутствия единообразия в вопросе о включении в группу церебральных параличей легких неврологических нарушений, пороков развития, постнатальных поражений.

СТРУКТУРНО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ И НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧЕЙ

2

Движения человека развиваются в онтогенезе на протяжении довольно длительного времени и проходят ряд последовательных этапов, начиная от рефлекторных движений новорожденного до координированной произвольной двигательной активности, которая может совершенствоваться, не ограничиваясь какими-либо пределами. Мастерство танцора, меткость стрелка, скорость бегуна, прыгучесть спортсмена, виртуозная игра пианиста — примеры огромных потенциальных резервов развития двигательных функций.

Последовательность формирования движений и позы человека определяется генетической программой развития, однако сроки и темпы их становления в большой степени зависят от воздействия средовых факторов, прежде всего от целенаправленной тренировки функций. Особенно это касается высокодифференцированных движений, таких, как письмо, шитье, игра на музыкальных инструментах и т. п. Афферентная стимуляция ускоряет развитие двигательного анализатора. Установлено, например, что систематическая тренировка вестибулярного аппарата в первые месяцы жизни способствует более раннему освоению навыков сидения, стояния, ходьбы. Дефицит сенсорных, тактильных, зрительных, слуховых и комплексных обстановочных раздражителей приводит к задержке развития нервно-психических функций ребенка. Созревание центральной нервной системы, заключающееся в постепенном переходе от филогенетически древних уровней регуляции к эволюционно более молодым и совершенным, составляет основу развития движений человека. Поэтапно функции нервной системы усложняются, возрастает степень морфофункциональной дифференциации нервных клеток. Но на каждом этапе развития для максимального обеспечения определенного филогенетического уровня регуляции созревают и другие структуры нервной системы, главным образом те, которые участвуют в реализации функций, имеющих наибольшее приспособительное значение для организма в данный момент. Условно можно разграничить несколько горизонтальных уровней интеграции движений, между которыми существу-

ют отношения относительного подчинения низших уровней более высоким,— спинальный — стволовый — подкорковый — корковый (рис. 1). Эти отношения сложились в процессе филогенеза. Развитие нервной системы у млекопитающих в ходе эволюции шло по пути постепенной цефализации, то есть доминирования головных отделов над спинальными. Высшим отделом центральной нервной системы является кора большого мозга, достигающая наибольшей сложности у человека.

В коре осуществляется сложная аналитико-синтетическая деятельность по переработке информации, поступающей от различных функциональных систем всего организма, образование связей, позволяющих закрепить индивидуальный опыт. Регуляция функциональной активности различных отделов центральной нервной системы возможна также благодаря функционированию неспецифических структур мозга, прежде всего ретикулярной формации. В ретикулярную формацию отходят коллатерали от всех специализированных афферентных проводников. В результате она может оказывать активизирующее влияние на различные центры, вплоть до коры большого мозга.

Несмотря на иерархическую структуру нервной системы, функционирование ее различных отделов неразделимо. Даже для выполнения простых движений необходимо взаимодействие многих сложных автоматических систем нервной регуляции и управления. Любая реакция — это результат сложной переработки информации, координированного участия различных интегративных уровней. Между вышележащими и нижележащими отделами нервной системы постоянно циркулируют импульсы, благодаря которым производимое действие сличается с запланированным и корригируется. Обратная связь обеспечивает саморегуляцию системы при отклонениях ее в ту или другую сторону от заданной программы. В коре большого мозга анализируются и синтезируются сигналы, уже в значительной степени обработанные в нижележащих центрах.

Сложность процессов управления движениями и их регуляции можно продемонстрировать следующим примером. Ребенок услышал звук погремушки, повернул голову в сторону звука, увидел погремушку и потянулся к ней рукой. В осуществлении этой элементарной реакции принимают участие мезэнцефальные центры слуха и зрения, зрительный бугор, кора большого мозга. Для этого необходимы не только связи между слуховыми и зрительными центрами, но и сложный комплекс рефлекторных актов, обеспечивающих сочетанный поворот головы и содружественное движение глазных яблок, перераспределение тонуса мышц шеи и всего тела, а изменение позы требует, в свою очередь, активации систем, обеспечивающих реакции равновесия. Но вот ребенок берет игрушку рукой. Для успешного выполнения этого движения недостаточно одной системы иннервации произвольного двигательного акта, необходимы также оценка расстояния до предмета, соотнесенность мышечного усилия и расстояния, чувство положения руки в пространстве, что в совокупности обеспечивает точное попадание руки на предмет. В целом последовательность поступающей в нервную систему информации и реализацию решения в виде конкретного действия можно условно расчленить на ряд этапов.

Рецепторный и эффекторный уровни представлены рецепторным аппаратом и мышцей. На рецепторном уровне энергия раздражителя трансформируется в специфическую энергию нервного импульса, характерного для определенной афферентной системы. На эффекторном уровне эфферентный нервный сигнал перерабатывается в энергию мышечного сокращения.

Исчерченная мышечная ткань различается в зависимости от соотношения типов составляющих ее волокон. Мышечные волокна подразделяются по функционально-метаболическому признаку на два типа. Волокна I типа (медленные фазные) способны к продолжительному изометрическому сокращению и служат для поддержания позы. Они обильно снабжены капиллярами («красные волокна»). Волокна II типа (быстрые фазные), участвуя в произвольной двигательной активности, обеспечивают сильные и быстрые, но не длительные сокращения, при продолжительной работе быстро утомляются. В отличие от волокон I типа, они менее снабжены капиллярами («белые волокна»). Разделение мышечных волокон на быстрые и медленные основано на различной активности окислительных ферментов: в быстрых волокнах активность гликолитических ферментов и содержание гликогена выше, чем в медленных. Волокна I типа в онтогенезе дифференцируются и развиваются раньше, чем волокна II типа. Соотношение волокон I и II типа варьирует в различных мышцах. Помимо фазных волокон, в мышце имеются тонические волокна, отличающиеся от первых внутриклеточной организацией. Мышцы, удерживающие туловище в вертикальном положении и противодействующие силе земного притяжения, содержат преимущественно волокна I типа и называются поддерживающими, или тоническими. Мышцы, осуществляющие произвольные движения и не несущие выраженной антигравитационной функции, называются фазными. Они состоят преимущественно из волокон II типа. Дифференцировка мышечных волокон по функции и, соответственно, по строению определяется нейротрофическим влиянием α-мотонейронов спинного мозга, которые соответственно также подразделяются на быстрые, или фазические (α-большие нейроны), и медленные, или тонические (α-малые нейроны). Количество медленных и быстрых волокон в мышцах колеблется в зависимости от характера выполняемой работы, пола, возраста, индивидуальных особенностей двигательной системы человека.

Кроме рабочих исчерченных (экстрафузальных) волокон каждая скелетная мышца содержит веретенообразные волокна, называемые мышечными веретенами. Мышечные веретена, образуемые интрафузальными волокнами, снабжены спиралевидными окончаниями афферентных чувствительных нервных волокон, реагирующими на растяжение мышцы. Удлинение мышечного веретена вызывает их возбуждение. В сухожилиях мышц расположен другой вид рецепторов — рецепторы Гольджи, которые возбуждаются при сильном напряжении сухожилия.

Рецепторный аппарат является основным источником афферентации для следующего интегративного уровня — **сегментарного.** Под сегментарным уровнем подразумевается не только сегмент спинного мозга, но и сегментарные стволовые комплексы, состоящие из чувствительных и двигательных ядер черепных нервов. Сегмент обладает собственными средствами приема и переработки информации, поступающей от рецепторов, а также аппаратом, вырабатывающим эфферентный импульс к мышце. На спинальном сегментарном уровне осуществляется так называемый собственный рефлекс скелетных мышц, или рефлекс на растяжение. Изменение длины скелетной мышцы сопровождается растяжением мышечного веретена, что возбуждает расположенные в нем рецепторы. Через чувствительные I_A-волокна возбуждение поступает в спинной мозг к α-клеткам передних рогов. При их активации увеличивается степень сокращения мышцы и нивелируется удлинение мышечного веретена. Благодаря описанному механизму поддерживается постоянная длина мышцы при нагрузке. Сухожильные рефлексы, вызываемые постукиванием молоточком по сухожилию мышцы (напри-

мер, коленный рефлекс, ахиллов рефлекс), являются наглядным примером рефлекса на растяжение или собственного рефлекса скелетной мышцы.

Однако сокращение мышцы, активированное возбуждением α-мотонейронов спинного мозга, не может продолжаться беспредельно. Чрезмерное сокращение ведет к повреждению или даже разрыву мышцы и сухожилия. При напряжении мышц возбуждается аппарат Гольджи сухожилия и через тормозящие Iв-волокна и интернейроны рефлекторно тормозит клетки переднего рога, иннервирующие соответствующую мышцу. Таким образом, каждая α-клетка переднего рога и каждое мышечное волокно находятся под стимулирующим и тормозящим влиянием двух вышеописанных механизмов, действующих на сегментарном уровне и поддерживающих мышечный тонус в определенных пределах (рис. 2).

Модифицирующее влияние на рефлекс растяжения мышц оказывают γ-мотонейроны спинного мозга, волокна от которых (тонкие Iγ=волокна) заканчиваются на мышечных веретенах. Импульсы от γ-нейронов поддерживают определенную степень напряжения веретен. При перегрузке сегментарного рефлекторного аппарата γ-нейрон снижает чувствительность веретена и уменьшает афферентную импульсацию; при дефиците внутрисегментарной импульсации γ-нейрон повышает возбудимость веретена и увеличивает приток афферентных сигналов. Таким образом, γ-нейрон непосредственно не вызывает мышечного сокращения, но обеспечивает на периферическом отрезке двигательных путей систему саморегуляции с обратной афферентацией, замыкающей кольцо рефлексов, которые поддерживают мышечный тонус. При недостаточности центральных регулирующих импульсов к γ-нейрону, передающихся через ретикулярно-спинномозговой путь, γ-влияния оказываются чрезмерно сильными, что проявляется повышением степени напряжения мышц. Это растормаживание γ-системы лежит в основе повышения мышечного тонуса (рис. 3).

На уровне спинного мозга осуществляется также реципрокное торможение мышц с помощью автоматического сегментарного механизма, обнаруженного C. Sherrington (1913) в экспериментах с перерезкой различных уровней ствола мозга. При нанесении болевых раздражений на разогнутую конечность развивается флексорный ответ — так называемый защитный рефлекс. C. Sherrington показал, что эта реакция обусловлена одновременным возбуждением мышц-агонистов и торможением антагонистов. Автор назвал обнаруженный им феномен реципрокным торможением. Однако в норме реципрокные взаимоотношения мышц гораздо сложнее простого реципрокного торможения. Последнее модифицируется центральными влияниями, исходящими из ствола мозга, среднего мозга, мозжечка, коры большого мозга и передающимися по нисходящим путям к интернейронам и α-мотонейронам спинного мозга.

В стволе мозга представлен более высокий уровень интеграции двигательных функций, обеспечивающий, главным образом, поддержание позы. R. Magnus и A. De Klein (1926) на децеребрированных животных показали, что на уровне ствола мозга замыкаются так называемые тонические рефлексы, направленные на поддержание позы, стабилизируя тело при изменении центра тяжести. Периферические рецепторы этих рефлексов расположены в полуокружных каналах и отолитовом органе лабиринтов внутреннего уха (лабиринтный тонический рефлекс), в мышцах и суставах шеи (шейные тонические рефлексы). Рецепторы реагируют на изменение положения головы и шеи в пространстве и по отношению к туловищу, приводя к тоническому напряжению мышц, главным

образом противодействующих силе земного притяжения. И лабиринтный, и шейные тонические рефлексы воздействуют на мышцы конечностей посредством нисходящих преддверно-спинномозговых влияний на интернейроны и α-малые нейроны спинного мозга. Влияния, исходящие из ствола мозга, модифицируют спинальные рефлексы. Реципрокное торможение превращается в реципрокную иннервацию, которая, однако, на этом уровне регуляции еще крайне примитивна. Она направлена на стабилизацию позы, так как поддерживает ригидность, а точнее, чрезмерную спастичность мышц сгибателей и разгибателей в опорных конечностях. G. Riddoch и E. Buzzard (1921) назвали это явление коконтракцией. В его основе лежит относительно автономная функция вестибулярной системы и сегментарного аппарата спинного мозга. Децеребрированное животное может стоять только в фиксированном положении, падая при любом внешнем воздействии; способность к восстановлению позы отсутствует. Таким образом, стволовые тонические рефлексы — это проявление филогенетически наиболее древнего типа контроля позы.

У ребенка тонические шейные и лабиринтный рефлексы отчетливо проявляются в первые месяцы жизни, когда развитие моторики еще контролируется на мезэнцефальном уровне. В более старшем возрасте латеральное вестибулярное ядро (ядро Дейтерса), расположенное в мозговом стволе, находится под контролем коры, базальных ганглиев, мозжечка, поэтому тонические рефлексы в чистом виде тормозятся, но включаются в более сложные механизмы статических и локомоторных реакций (реакций выпрямления и равновесия), присутствуя в каждой позе, в каждом движении. У взрослых тонические рефлексы можно выявить с помощью электромиографии в виде изменения поддерживающего мышечного тонуса при отклонениях головы и шеи в пространстве и по отношению к туловищу. При детских церебральных параличах эти рефлексы сохраняются в течение длительного времени, активизируются, задерживая формирование возрастных двигательных навыков и приводя к паталогическим позотоническим установкам.

В ходе эволюции сегментарный аппарат спинного мозга и ствола постепенно утратил свое значение как центр выработки эфферентного ответа, став на более поздних этапах филогенеза пунктом перекодирования поступающей от рецепторов информации и конечным эфферентным звеном, реализующим супрасегментарные команды, исходящие из коры большого мозга, подкорковых образований, мозжечка.

На всех уровнях ЦНС перерабатывается афферентная информация, благодаря которой поддерживается функциональная активность нервной системы в целом.

Многократное перекодирование афферентных импульсов на пути их к коре большого мозга обеспечивает поэтапный отсев сигналов, не имеющих решающего значения для организма в целом и подлежащих обработке на докортикальных уровнях интеграции. Многоканальное поступление афферентных импульсов к коре от различных органов чувств обеспечивает объективную оценку информации.

Афферентные пути двигательного анализатора представлены в основном путями глубокой мышечной чувствительности, сигнализирующей о состоянии суставов и мышц, положении сегментов движущейся конечности и тех пространственных координатах, в которых это движение совершается. По типу основной афферентации двигательный анализатор часто называют кинестетическим.

Основное ядро коркового представительства двигательного анализатора располагается в полях 4 и 6 прецентральной области коры большого мозга, полях 1, 2, 3 пост-

центральной области, поле 5 верхней теменной области. Однако структуры двигательного анализатора в головном мозге представлены более широко. Сосуществуя рядом с другими анализаторами во многих отделах коры большого мозга, двигательный анализатор как бы служит аппаратом интеграции результатов деятельности всей коры большого мозга и превращения ее в двигательные импульсы (А. С. Батуев, 1970; Л. Н. Кукуев, 1986). Поэтому любое произвольное движение, а тем более предметное действие опираются на совместную работу самых различных отделов коры большого мозга и всего мозга в целом. В системе коркового отдела двигательного анализатора осуществляется афферентный синтез, обеспечение нужного тонуса мышц, без которого никакое координированное движение невозможно, а также подчинение движения и действия соответствующим намерениям.

Лобные доли, а точнее, префронтальные отделы мозга имеют отношение к наиболее высокоинтегрированным формам целенаправленной деятельности осмысленного характера. Эти высшие центры управления двигательными актами обеспечивают подбор и последовательное включение сложившихся двигательных автоматизмов соответственно планам, способствуют созданию программы выполнения двигательных актов и осуществляют как регуляцию движений, так и контроль над ними, без чего невозможен организованный, осмысленный характер действий (Н. А. Бернштейн, 1966). Высшим центрам подчиняются все эфферентные системы нижележащих интегративных уровней, ритм работы и активность которых зависят от нисходящих корковых влияний.

В условиях нормальной деятельности нервной системы в целом эфферентные сигналы проходят сверху вниз по всем этапам от проекционной моторной зоны через подкорковые эфферентные структуры и мозжечок, сегментарный двигательный аппарат, последовательно перекодируясь на каждом интегративном уровне.

Передний корково-спинномозговой (пирамидный) путь передает непосредственные влияния коры большого мозга на сегментарный аппарат спинного мозга. В настоящее время показано, что только небольшая часть волокон в составе пирамидного пути берет начало от гигантских пирамидных клеток Беца, т. е. является истинно пирамидными волокнами. Они, по данным V. Broks и S. Stoney (1971), составляют всего 3 %, а по данным K. Zulch (1978),— около 20 % (рис. 4). Остальные так называемые пирамидные волокна начинаются из других корковых полей (1, 2, 3а, 3б, 5, 7, 8, 19, 22) и находятся в тесной взаимосвязи с корковыми отделами других анализаторов, представляя их двигательный аппарат (И. Н. Филимонов, 1949; Л. А. Кукуев, 1968). Значительная часть волокон пирамидного пути участвует в замыкании кольцевых обратных связей с подкорковыми ядрами и мозжечком, осуществляя таким образом тесную взаимосвязь с экстрапирамидной системой (Р. Гранит, 1973; С. Б. Дзугаева, 1975; V. Broks, S. Stoney, 1971).

Через пирамидный путь опосредуются корковые влияния, регулирующие позу и произвольные движения. Около 85 % его волокон заканчивается на спинальных интернейронах, нормализуя отношения реципрокности между агонистами и антагонистами и уменьшая преобладание флексоров, которое наблюдается при отсутствии супраспинального контроля. Уменьшение сгибательной активности является одним из механизмов поддержания позы. Остальные 15 % волокон моносинаптически достигают α-мотонейронов и γ-нейронов спинного мозга, оказывая на них и тормозящее, и возбуждающее влияние. Эти волокна способствуют быстрому включению движения,

регулируют его соразмерность, силу и мышечный тонус.

В соответствии с основными функциями в составе волокон пирамидного пути различают: а) толстые, быстро проводящие волокна, обеспечивающие быстрые двигательные реакции; б) тонкие, медленно проводящие волокна, обеспечивающие тоническую регуляцию произвольных движений.

В связи с тем что пирамидная система имеет многообразные связи с другими двигательными образованиями, в частности с экстрапирамидной системой, многие исследователи полагают, что при поражениях пирамидного пути наблюдаются сочетанные пирамидно-экстрапирамидные расстройства. Эта точка зрения подтверждается экспериментальными данными, показавшими, что перерезка истинных пирамидных волокон, идущих от клеток Беца, приводит к незначительному нарушению двигательных функций в виде изменения (чаще снижения) мышечного тонуса и расстройства тонких движений кисти (M. Hepp-Reymond и соавт., 1974). По данным D. Denny-Brown и соавторов (1974), чисто пирамидные параличи носят вялый, а не спастический характер.

У человека локальное выпадение функции истинных пирамидных волокон практически не встречается. При поражении так называемого пирамидного пути мышечный тонус повышается вследствие растормаживания спинального рефлекса на растяжение и преобладания влияний преддверно-спинномозгового пути; поэтому характерно преимущественное повышение флексорного тонуса в руках и экстензорного — в ногах. Произвольные движения в большей степени нарушаются в дистальных отделах конечностей. При поражении пирамидного пути часто наблюдаются содружественные движения — синкинезии. H. Hufschmidt (1961) полагает, что их возникновение связано с переключением в момент произвольного движения части импульсов на γ-мотонейроны, чем объясняется тонический и чаще всего глобальный, массивный характер синкинезий.

Контроль за позой и регуляцией движений осуществляется также **экстрапирамидной системой,** включающей структуры коры большого мозга, подкорковые ганглии, мозжечок, ретикулярную формацию мозга, нисходящие и восходящие проводящие пути. Экстрапирамидная система представлена в коре широкой зоной, примыкающей к передней и задней центральным извилинам, а также дополнительными мотосенсорными и сенсомоторными полями. Многочисленные нисходящие и восходящие связи с нижележащими подкорковыми структурами образуют кольцевые системы, благодаря которым движения постоянно корректируются (рис. 5). Экстрапирамидная система поддерживает на определенном уровне мышечный тонус, который, с одной стороны, достаточен для удержания позы, с другой — не ограничивает произвольные движения.

Стриопаллидарная система — важнейший инструмент двигательных автоматизмов, которые у взрослого человека целенаправленно подбираются и реализуются высшими корковыми центрами праксиса. Эта система получает афферентные импульсы от зрительного бугра, мозжечка, ретикулярной формации ствола мозга, коры большого мозга. Импульсы к сегментарному двигательному аппарату доставляются в основном преддверно-спинномозговым, ретикулярно-спинномозговым, покрышечно-спинномозговым и красноядерно-спинномозговым путями. Вместе с эфферентными путями афферентные сигналы создают множественные кольца обратных связей с непрерывным потоком информирующих и корригирующих сигналов.

Стриопаллидарная система обеспечивает механизмы, регулирующие последовательность, силу и длительность мышечных сокращений и

регламентирующие выбор необходимых мышц. Система полосатого тела филогенетически и онтогенетически моложе паллидарной системы. У человека первая формируется к концу внутриутробного периода и несколько позже, чем вторая. Миелинизация путей полосатого тела заканчивается к 5—6-му месяцу жизни, поэтому в первые месяцы после рождения бледный шар (globus pallidum) играет роль высшего моторного органа. Моторика детей первых 2 мес жизни носит паллидарный характер (чрезмерные, массивные, энергетически расточительные движения). Полосатое тело обеспечивает более четкие, точные, энергетически экономичные движения.

Процесс обучения какому-либо движению, направленный на автоматизацию двигательного акта, осуществляется в две фазы. Первую условно называют паллидарной. В этой фазе агонисты и антагонисты часто возбуждаются одновременно, включаются многие синергисты, все опорные мышцы находятся в напряжении. ЭМГ свидетельствует о широкой генерализации мышечной активности. По мере отработки двигательных образцов первая фаза сменяется второй — автоматизацией движения. Активный период работающей мышцы укорачивается, напряжение исчезает быстрее, уменьшается число синергистов, участвующих в движении. Постепенно формируется энергетически рациональный, максимально эффективный способ движения, который обеспечивается преобладанием системы полосатого тела.

У человека стриопаллидарная система подчиняется коре большого мозга. В процессе эволюции в коре переднего мозга формируется высший аппарат, координирующий функцию пирамидной и экстрапирамидной систем. Нисходящие волокна из экстрапирамидной области коры заканчиваются на α- и γ-нейронах спинного мозга, осуществляя их торможение или возбуждение в зависимости от длины мышцы и степени ее напряжения. При выключении нисходящих экстрапирамидных влияний возникает мышечная гипертония вследствие растормаживания сегментарного рефлекса мышц на растяжение.

Нарушение циркуляции импульсов внутри самой экстрапирамидной системы также приводит к патологии мышечного тонуса и движений. Известно, что полосатое тело не только оказывает тормозящее влияние на бледный шар, но и контролирует двигательную область коры большого мозга. Оно препятствует возникновению движений в ответ на любые афферентные стимулы, проходящие в кору. Возбуждающее действие на корковые двигательные центры оказывает внутренний сегмент бледного шара, находящийся под ингибирующим контролем наружного сегмента бледного шара, полосатого тела и черного вещества. Дискоординация деятельности этих систем приводит к избыточным или недостаточным движениям, повышению или снижению мышечного тонуса. При этом взаимоотношения между тонусом и произвольными движениями реципрокные: гиперкинезы сосуществуют с мышечной гипотонией, а гипокинезия — с высоким мышечным тонусом.

Важную роль в регуляции поддерживающего мышечного тонуса и позы играет р е т и к у л я р н а я ф о р м а ц и я ствола мозга, осуществляющая конечный этап переработки эфферентных сигналов, идущих из коры большого мозга и подкорковых образований. На основе получаемой информации ретикулярная формация модифицирует примитивные тонические рефлексы, включая их в каждое движение и позу. В ретикулярной формации обнаружены тормозящие и возбуждающие зоны, которые через ретикулярно-спинномозговой путь соответственно по-разному действуют на γ-нейроны спинного мозга. Облегчающие и тормозящие влияния находятся в реципрокных взаимоотношениях. Импульсы, передающиеся от ретикулярной формации по медиальному ретикулярно-спинномозговому пути, активируют разгибатели и тормозят сгибатели. Обратное действие по отношению к сгибателям и разгибателям опосредовано латеральным ретикулярно-спинномозговым путем (I. Sprague, W. Chambers, 1954). Нарушение соотношения между активирующими и тормозящими влияниями ретикулярной формации и реципрокности воздействия на мышцы-сгибатели и разгибатели приводит к патологии мышечного тонуса. Преобладание активирующих влияний ретикулярной формации и активация γ-системы спинного мозга является одним из возможных механизмов повышения мышечного тонуса. В случае преобладания тормозящих влияний возможна гипотония мышц.

Важную роль в супраспинальном контроле за защитными спинальными механизмами играют волокна ретикулярной формации, оканчивающиеся на интернейронах и пресинаптических чувствительных волокнах спинного мозга. Они проводят импульс, уменьшающий степень флексорного ответа, характерного для спинального уровня функционирования, и таким образом участвуют в поддержании позы.

В составе ретикулярно-спинномозгового пути имеются волокна, моносинаптически оканчивающиеся на сгибателях коленного сустава (S. Grillner и соавт., 1971). Их ритмичная работа совместно с преддверно-спинномозговыми волокнами, опосредующими влияние на экстензорную активность мышц, обеспечивает акты ходьбы и бега. Нарушение функции одной из этих систем исключает возможность быстрого переключения мышц-сгибателей и разгибателей, что наряду с нарушением мышечного тонуса затрудняет ходьбу и бег больных церебральным параличом.

П р е д д в е р н о - с п и н н о м о з г о в о й п у т ь так же, как ретикулярно-спинномозговой, одновременно иннервирует сгибатели и разгибатели, так что тонические мотонейроны получают команды через оба пути. В вертикальном положении преддверно-спинномозговой путь опосредует преимущественно тоническое влияние на разгибатели ног и сгибатели рук, т. е. на мышцы, выполняющие преимущественно антигравитационную функцию (R. Granit, 1970). Одновременно через интернейроны тормозятся сгибатели ног и разгибатели рук. В позе на четвереньках повышается тонус разгибателей и в руках, поскольку последние частично принимают на себя массу тела и подключаются к выполнению антигравитационной функции. Такое перераспределение мышечного тонуса достигается за счет раздражения лабиринтов при изменении положения головы. Меняется характер реципрокности: возбуждаются разгибатели и тормозятся сгибатели рук.

Характерная поза сгибания руки и разгибания ноги при спастических гемипарезах обусловлена, главным образом, доминированием тонических влияний через преддверно-спинномозговой путь.

М о з ж е ч о к — это координирующий аппарат, контролирующий равновесие тела, стабилизирующий центр тяжести, регулирующий согласованную деятельность мышц-антагонистов.

На первом году жизни мозжечок играет ведущую роль в последовательном формировании выпрямляющих реакций туловища и реакций равновесия, обеспечивающих переход ребенка из положения лежа в устойчивое вертикальное положение. G. Rademaker (1935) в эксперименте показал, что указанные реакции сохраняются у животных при высокой мезэнцефальной децеребрации, но выпадают, если одновременно выключается мозжечок. В вертикальном положении эти реакции способствуют удержанию равновесия тела.

Для координации движений необходима исчерпывающая инфор-

мация, которая поступает в ядро шатра (n. fastigii) от проприорецепторов мышц, сухожильных рецепторов Гольджи, преддверного аппарата, ретикулярной формации ствола мозга и некоторых других отделов центральной нервной системы. Ядро шатра, получив разрозненную информацию из различных источников, посылает ее клеткам Пуркинье коры мозжечка в соответствии с их соматотопической проекцией. Там информация перерабатывается и передается зубчатым ядрам, которые распределяют ее по эфферентным каналам (рис. 6). Афферентные пути, нисходящие к мозжечку из коры большого мозга и несущие сигналы из лобной, затылочной и височной долей, играют корригирующую и направляющую роль. Они поступают в мозжечок после обработки корой большого мозга всей афферентной информации о положении тела в пространстве.

Функция мозжечка в единой экстрапирамидной системе осуществляется благодаря непрерывной циркуляции нервных импульсов по кольцевым системам, связывающим мозжечок с сегментарным аппаратом спинного мозга и мышцей, со стриопаллидарной системой, корой большого мозга, системой заднего продольного пучка, преддверным аппаратом. Такая разветвленная сеть связей обеспечивает постоянное сличение информации, поступающей со всех уровней нервной системы и с периферии, и выработку поправочных эфферентных команд, которые зубчатое ядро в конечном итоге посылает к α-нейронам спинного мозга, и тем способствует тонкой координации движений.

Функцию удержания равновесия туловища при стоянии и ходьбе выполняют главным образом червь и клочково-узелковая доля мозжечка, относящиеся к филогенетически древним образованиям, обозначаемым термином п а л е о ц е р е б е л л у м. Клочково-узелковая доля соединена афферентными и эфферентными связями с ядром Дейтерса и ее электростимуляция вызывает отчетливое торможение ядра Дейтерса, поддерживаемое также импульсами, исходящими из клеток Пуркинье (R. Llinas и соавт., 1967). Выпадение этих тормозных влияний ведет к активации замыкающихся на уровне ствола мозга тонических рефлексов и тяжелому нарушению равновесия (H. Kornhuber, 1971). В эксперименте показано, что удаление передней медиальной коры мозжечка сопровождается повышением тонуса мышц-разгибателей, а разрушение ядер покрышки — атонией или гипотонией мышц (M. Ito и соавт., 1970). Таким образом, червь и передне-медиальные отделы коры мозжечка (палеоцеребеллум) играют роль регулятора α-γ-сопряжения, чрезвычайно важного для поддержания позы и равновесия.

При патологии червя мозжечка и клочково-узелковой доли утрачиваются синергии, стабилизирующие центр тяжести, теряется равновесие, развивается картина туловищной атаксии. Больные с трудом стоят; ходят, широко расставляя ноги, пошатываясь. Эти симптомы могут сопровождаться усилением тонических рефлексов позы. Мышечный тонус обычно снижен. В очень редких случаях наблюдается спастичность. При церебральных параличах, связанных с недоразвитием или поражением мозжечка и его проводящих путей, возможны оба варианта нарушения мышечного тонуса — и гипотония, и спастичность. Однако спастичность при атактических формах церебрального паралича наблюдается значительно реже, чем гипотония, поскольку кора большого мозга берет на себя функцию тонического торможения мышц.

Н е о ц е р е б е л л у м представлен долями мозжечка, которые в филогенезе наиболее развиты у приматов. При поражении долей мозжечка прежде всего нарушаются целенаправленные движения конечностей: замедлено включение

движения, невозможно его быстрое прекращение, отсутствует точность, затруднена быстрая смена движений, наблюдается интенционный тремор конечностей. Эти расстройства нередко сочетаются с речевыми нарушениями в виде мозжечковой дизартрии, с маятникообразным нистагмом. Проявления поражений мозжечка при всем их разнообразии имеют единую патогенетическую основу — нарушение деятельности мышц-антагонистов (асинергия).

Даже из схематичного описания механизма реализации движений ясно, сколь сложны взаимоотношения в нервной системе, исключающие возможность изолированного функционирования каких-либо центров, путей и уровней. Поддержание любого физиологического параметра в оптимальных пределах достигается благодаря объединению многочисленных составляющих в единую систему с помощью кольцевых обратных связей, которые автоматически регулируют колебание значений параметра около заданного уровня. Чем меньше амплитуда колебаний, тем более совершенна регулировка.

Большое значение имеет вертикальная организация управления, то есть постоянная циркуляция импульсов между выше- и нижележащими отделами нервной системы. Долгое время считалось, что высшие нервные центры оказывают постоянное тормозящее влияние на низшие, поэтому при поражениях высших отделов растормаживаются низшие. Наиболее известна концепция *диссолюции*, разработанная английским неврологом H. Jeckson, согласно которой поражение эволюционно молодых центров приводит к активации эволюционно более древних, т. е. эволюция как бы идет вспять (диссолюция), и растормаживаются древние формы реагирования. Однако, по современным представлениям, эти нарушения не сводятся к высвобождению низших центров из-под влияния высших. При недостаточности центрального контроля уменьшается гибкость регулировки и она становится более примитивной.

Представление о сущности интегративной деятельности нервной системы значительно расширила *теория функциональных систем*, разработанная представителями отечественной нейрофизиологической школы. Функциональная система определяется как широкое объединение различно локализованных структур и процессов на основе получения конечного (приспособительного) эффекта (П. К. Анохин, 1975). Отдельные элементы нервной системы объединены не по признаку их эволюционного «возраста», а в зависимости от участия в осуществлении той или иной функции. Функциональные системы представляют собой замкнутые саморегулирующиеся организации, все компоненты которых, взаимодействуя, достигают полезного для организма результата с постоянной сигнализацией об эффекте действия. Эта «обратная афферентация» обеспечивает постоянное сличение действия с первоначально заданной программой, без чего не было бы накопления опыта, необходимого для координации функций (рис. 7).

Выживание и адекватное приспособление человека к условиям окружающей среды невозможно без сложной функционально-динамической взаимосвязи становления двигательных реакций, речевой и психической деятельности. Важное значение имеет тот факт, что отдельные компоненты функциональной системы, относящиеся к филогенетически различным уровням, могут формироваться в одно и то же время. Вследствие этого в процессе эмбрионального развития нервной системы наблюдаются отклонения от общей последовательности формирования ее различных отделов (сначала эволюционно более древние, затем более молодые). Вместе с тем в функциональные системы объединяются эволюционно разные структуры, поэтому

отдельные элементы в пределах одного и того же уровня регуляции созревают в разное время, по мере их вовлечения в функциональную систему.

Такая гетерохрония возможна даже в пределах одного нервного центра. Так, у новорожденных в первую очередь формируются те участки ядра и волокон лицевого нерва, которые иннервируют мышцы, обеспечивающие сосание. Мотонейроны VIII шейного сегмента спинного мозга гораздо раньше обеспечиваются связями со стволом головного мозга, чем соседние спинальные сегменты, поскольку двигательные клетки VIII сегмента участвуют в реализации рефлекса схватывания, который срабатывает уже к рождению. Многие функциональные системы сформированы еще до рождения ребенка и обеспечивают жизнеспособность в случае преждевременных родов. К моменту рождения достигается, как правило, минимальное обеспечение функций, которая затем в процессе взаимодействия со средой усложняется.

Согласно теории функциональных систем, для их успешной деятельности необходимы: афферентная импульсация с периферии; корковый афферентный синтез; звено, где реализуется принятие решения и программируется действие; аппарат предвидения, или так называемый «акцептор действия», где программируемые действия сопоставляются с реально выполненными. Функциональная система усложняется благодаря консолидации ее отдельных компонентов. Каждое из перечисленных звеньев к периоду консолидации должно быть в определенной мере сформировано, иначе новый, более сложный этап развития функции будет протекать аномально или вообще задержится (рис. 8). Подобное нарушение двигательной функциональной системы отмечается при детских церебральных параличах, когда развитие мозга задерживается на определенных, обычно примитивных уровнях, а новый этап формирования двигательных функций, связанный со становлением реакций выпрямления и равновесия, невозможен или протекает аномально. Это, в свою очередь, тормозит развитие гностических и интеллектуальных процессов, обусловливает ряд поведенческих нарушений.

Наряду с непосредственно воспринимаемыми воздействиями важным элементом развития двигательной функциональной системы является мотивация. Она способствует фиксации двигательного опыта в памяти и его быстрому извлечению в соответствии с потребностями в конкретных ситуациях. Самостоятельно выполненное, а не пассивное движение оставляет четкий след в памяти, а в дальнейшем способствует выработке двигательного стереотипа.

Надежность функциональной системы обеспечивается различными типами связей: жесткими — стабильными и гибкими — пластичными. Число гибких связей особенно велико на ранних этапах развития. В этом заложены огромные потенциальные резервы компенсации функций мозга у детей первых лет жизни.

Положения теории функциональных систем о целостном афферентном синтезе, о роли мотивации как основного стимула произвольной двигательной активности, о наличии большого числа динамичных, гибких связей у детей используются в системе коррекционных мероприятий при детских церебральных параличах.

Углубленное понимание структурно-функциональных взаимоотношений в нервной системе позволило существенно дополнить представление о нейрофизиологических механизмах детских церебральных параличей. В их основе лежат расстройства координации мышечной деятельности, обусловленные аномалией мышечного тонуса, патологией реципрокной иннервации и содружественных движений. Повышение мышечного тонуса может быть результатом высвобождения γ-системы или системы тонических α-нейронов из-под регулирующих влияний центральной нервной системы. На адекватный стимул — растяжение — рефлекторная дуга реагирует максимальным ответом, при этом синхронизированная фаза возбуждения сменяется синхронизированной фазой торможения. Затем снова может наступить посттормозная фаза возбуждения (феномен отдачи). Этот нейрофизиологический механизм лежит в основе спастического повышения мышечного тонуса, так называемого симптома складного ножа, и повышения сухожильных рефлексов. Активация γ-системы сегментарного аппарата спинного мозга чаще всего обусловлена преобладанием облегчающих влияний ретикулярной формации, передающихся по ретикулярно-спинномозговому пути, над тормозящими. Другим механизмом повышения мышечного тонуса при детских церебральных параличах является активация тонических влияний преддверно-спинномозгового пути на α-малые нейроны спинного мозга. Этот механизм срабатывает в тех случаях, когда ядро Дейтерса функционирует относительно автономно, т. е. при выпадении контролирующих влияний коры, базальных ганглиев, мозжечка. Мышечный тонус в подобных случаях повышается лишь при определенных изменениях положения головы в пространстве и только в тех группах мышц, которые несут преимущественно антигравитационную функцию. Низкий мышечный тонус при церебральных параличах чаще всего обусловлен поражением мозжечка. В основе гипотонии лежит гиперактивность тормозных центров ствола головного мозга вследствие отсутствия мозжечкового контроля.

Следует отметить, что при церебральных параличах мышечный тонус крайне вариабелен. Он может изменяться не только с возрастом ребенка, но и при нарушении общего состояния, например повышении возбудимости нервной системы, изменении силы и скорости мышечного растяжения. Выраженность и распространенность мышечной гипертонии в определенной части тела также изменяется в зависимости от положения головы в пространстве или относительно туловища.

Важное значение в патогенезе двигательных расстройств при церебральных параличах имеет нарушение реципрокной иннервации. За тонкие механизмы реципрокной иннервации ответственна главным образом экстрапирамидная система. Торможение мышц-антагонистов при возбуждении агонистов, а также подключение групп мышц-синергистов осуществляется благодаря центральным регулирующим импульсам, передающимся через пирамидный, ретикулярно-спинномозговой и преддверно-спинномозговой пути к промежуточным нейронам спинного мозга. В результате угнетения и расслабления антагонистов по мере сокращения агонистов достигается плавность движения. От степени сокращения агонистов зависит глубина торможения и расслабления антагонистов. Этим обеспечивается стабилизация конечности в пространстве во время выполнения целенаправленного движения. Группа мышц-синергистов также сокращается постепенно, чтобы фиксировать соседние суставы и создать оптимальные механические условия для взаимодействия противоположных мышечных сил. Благодаря этому обеспечивается точность движения. Например, при сокращении сгибателей пальцев и большого пальца руки во время захвата предмета разгибатели постепенно расслабляются, а синергисты поднимают запястье и фиксируют его в разогнутом состоянии. В определенных условиях имеет место одновременное сокращение мышц-агонистов и антагонистов, которое необходимо для поддержания позы (так называемая коконтракция). В норме коконтракция всегда бывает уме-

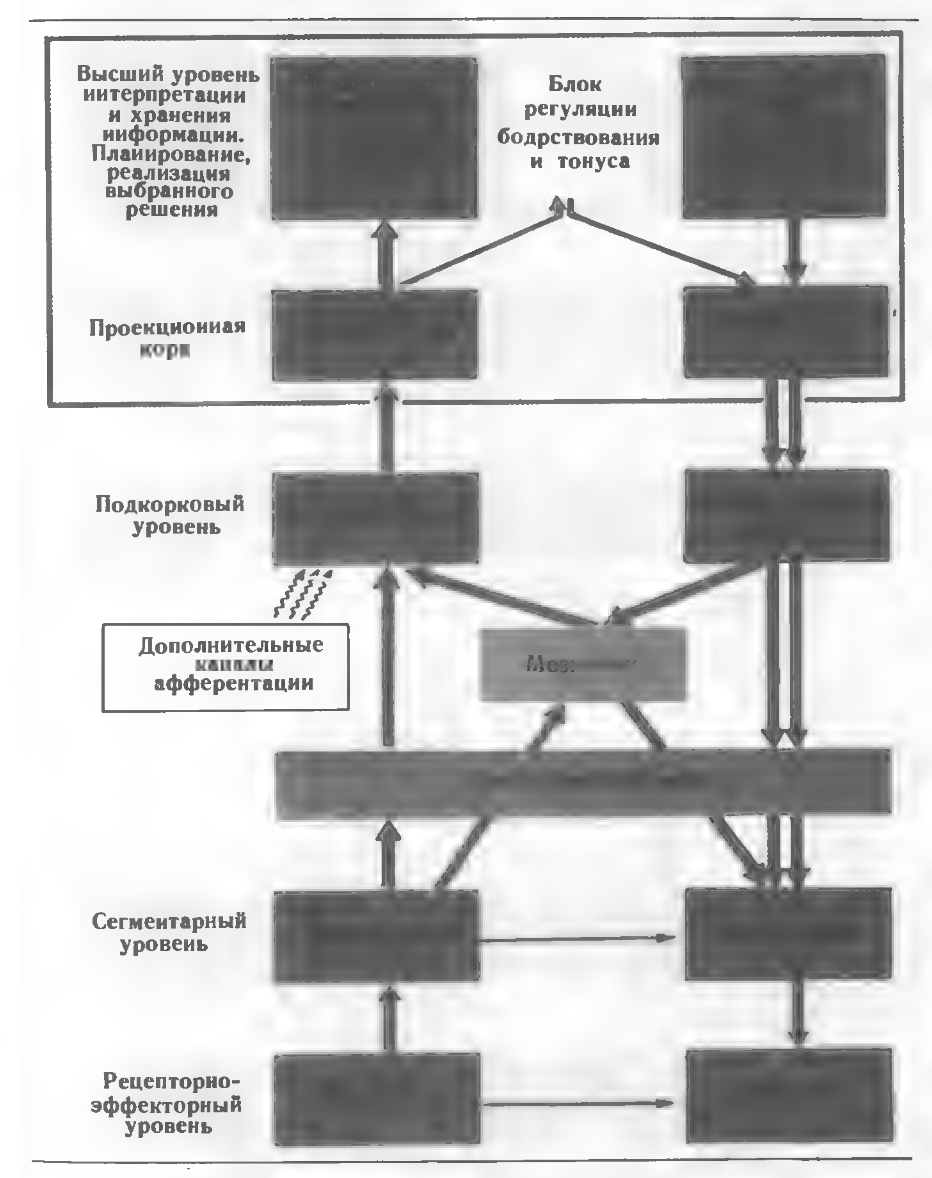
ренной. Она не затрудняет движений, а лишь обеспечивает так называемую мобильную фиксацию.

У детей со спастическими параличами реципрокная иннервация нарушается двояко. С одной стороны, избыточная коконтракция приводит к тому, что выраженному спастическому тонусу одних мышц противостоит спастичность мышц-антагонистов. Такие нарушения реципрокного взаимодействия мышц особенно характерны для проксимальных отделов конечностей. При этом конечность становится ригидной. Например, активное сгибание и разгибание бедра невозможно из-за одновременного спастического сокращения сгибателей и разгибателей бедра. Из-за отсутствия быстрого включения мышц при смещении центра тяжести нарушается равновесие. Иногда коконтракция мышц может проявляться только при мышечном усилии. Например, попытка поднять руку вызывает все большее приведение плеча. Этими нарушениями, связанными с избыточной коконтракцией, объясняется фиксация ребенка со спастичностью в типичных аномальных позах и трудность движений. Последние ограничены в объеме и требуют избыточных усилий. С другой стороны, патологическая реципрокная иннервация при спастических формах церебральных параличей выражается в избыточном реципрокном торможении антагонистов. В результате при спастическом тонусе одних мышц антагонисты расслабляются настолько сильно, что движение становится невозможным. Примерами избыточного тонического реципрокного торможения являются ослабленное тыльное сгибание стопы и большого пальца вследствие спастики икроножных мышц или резкая слабость перонеальной группы мышц в противоположность спастичности передних и задних большеберцовых мышц при эквиноварусном положении стопы.

У больных с гиперкинезами реципрокная иннервация нарушена за счет избыточного торможения мышц-антагонистов. Последние расслабляются и удлиняются настолько, что из-за отсутствия фиксации конечности движение невозможно. Другой механизм заключается в недостатке коконтракции синергистов, в результате чего соседние суставы не фиксируются. Этим объясняются избыточная подвижность и отсутствие контроля за позой, характерные для таких детей. Их движения избыточны и слабо координированы. Именно поэтому W. Hammond (1871) назвал подобные нарушения атетозом, что означает отсутствие фиксированной позы. Различные нарушения постурального тонуса и реципрокной иннервации сочетаются с патологическими типами содружественных движений, которые затрудняют произвольную двигательную активность и сохранение равновесия.

Широкая вариабельность клинической картины детских церебральных параличей обусловлена различиями в распространенности и тяжести поражения нервной системы, особенностями созревания мозга в патологических условиях, типом координации двигательной активности, который вырабатывает аномально развивающийся мозг.

Все вышеизложенное свидетельствует о том, что в большинстве случаев при церебральных параличах имеются не локальные двигательные нарушения, а генерализованное поражение, проявляющееся патологическим типом координации движений.



1. Общий принцип обработки информации в нервной системе (условная схема)

2а

I_A-волокна

Экстензор

Мышечные веретена

Двигательные аксоны

Флексор

Моторная бляшка

2б

I_B-волокна

Экстензор

Двигательные аксоны

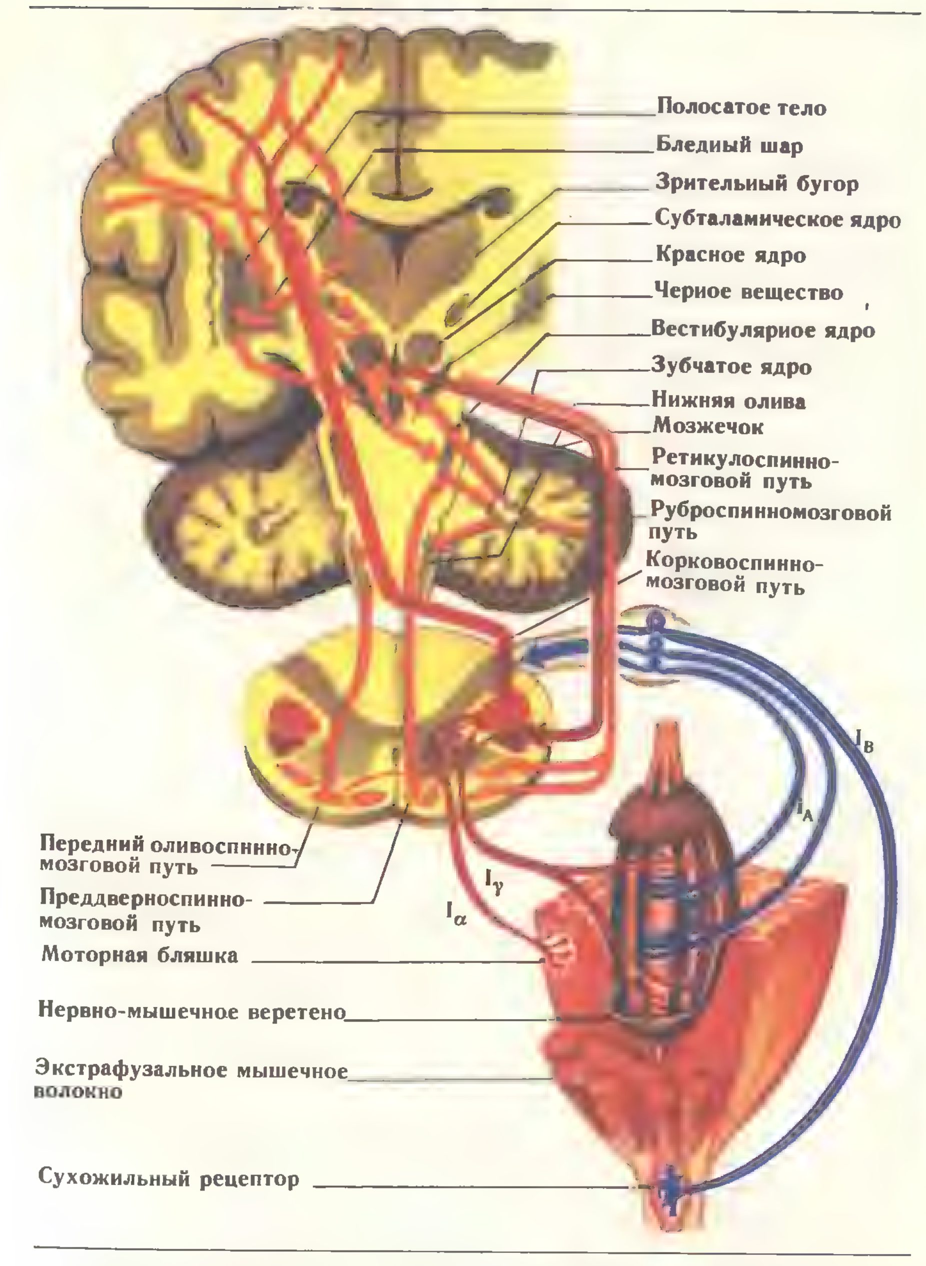
Моторная бляшка

Флексор

Рецептор Гольджи

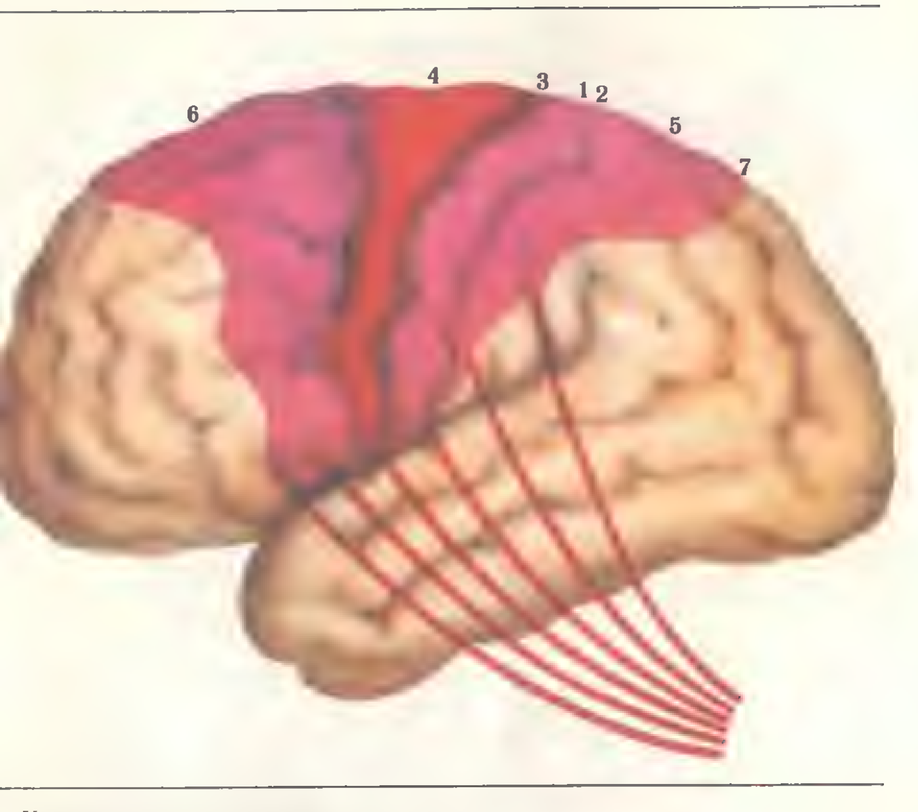
2. Схема реципрокного торможения мышц на сегментарном уровне:

а) торможение флексоров при возбуждении экстензоров: импульс передается через чувствительные IA-волокна, идущие от рецепторного аппарата мышцы: б) торможение экстензоров при возбуждении флексоров; импульс передается через чувствительные IB-волокна, идущие от рецепторов сухожилий



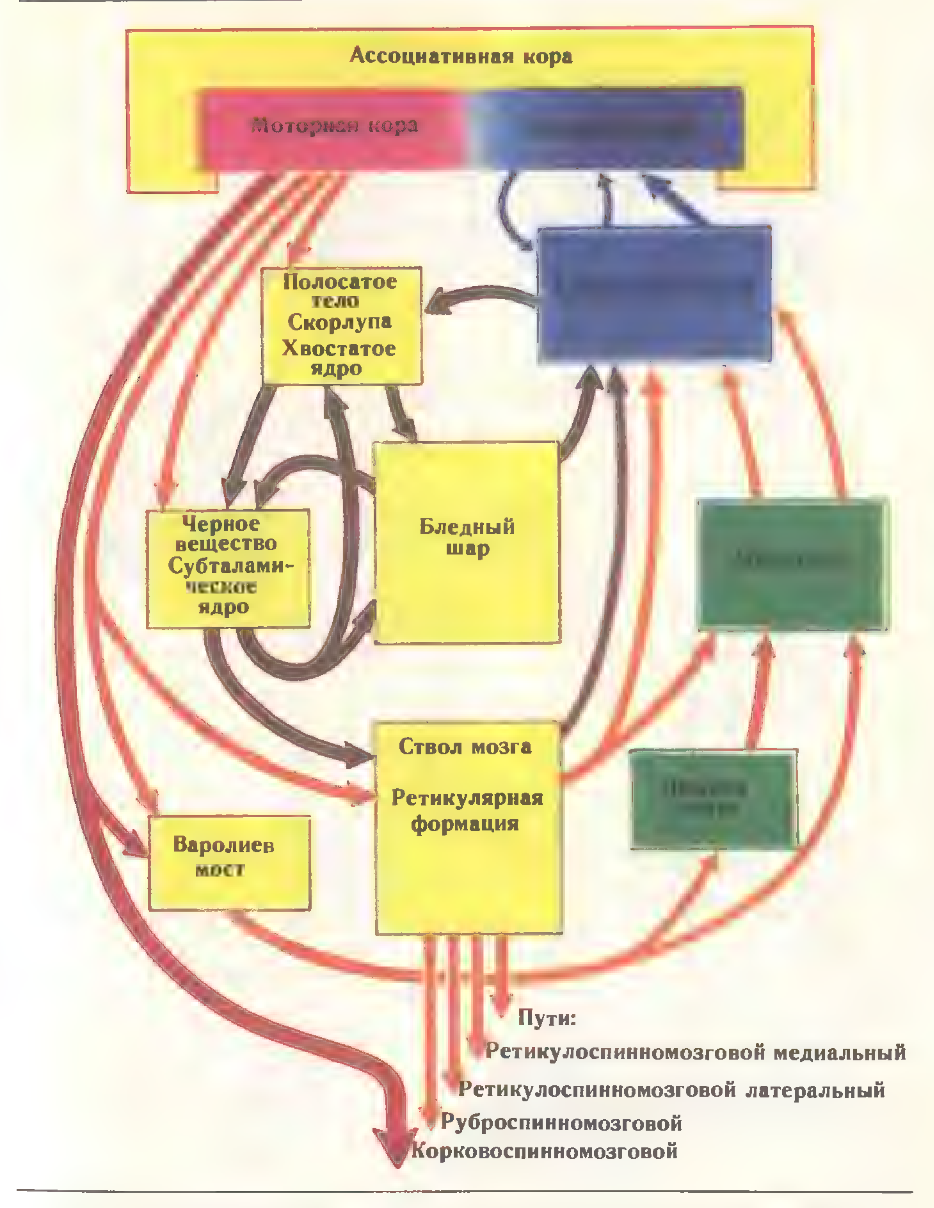
3. Схема иннервации скелетных мышц (центральные влияния, сегментарный и периферический уровни):

IA — афферентные волокна от рецепторного аппарата мышцы. IB — эфферентные волокна от рецепторов сухожилий, $I\alpha$ — эфферентные волокна от α-мотонейрона к мышце, $I\gamma$ — эфферентные волокна от γ-мотонейрона к интрафузальному мышечному волокну

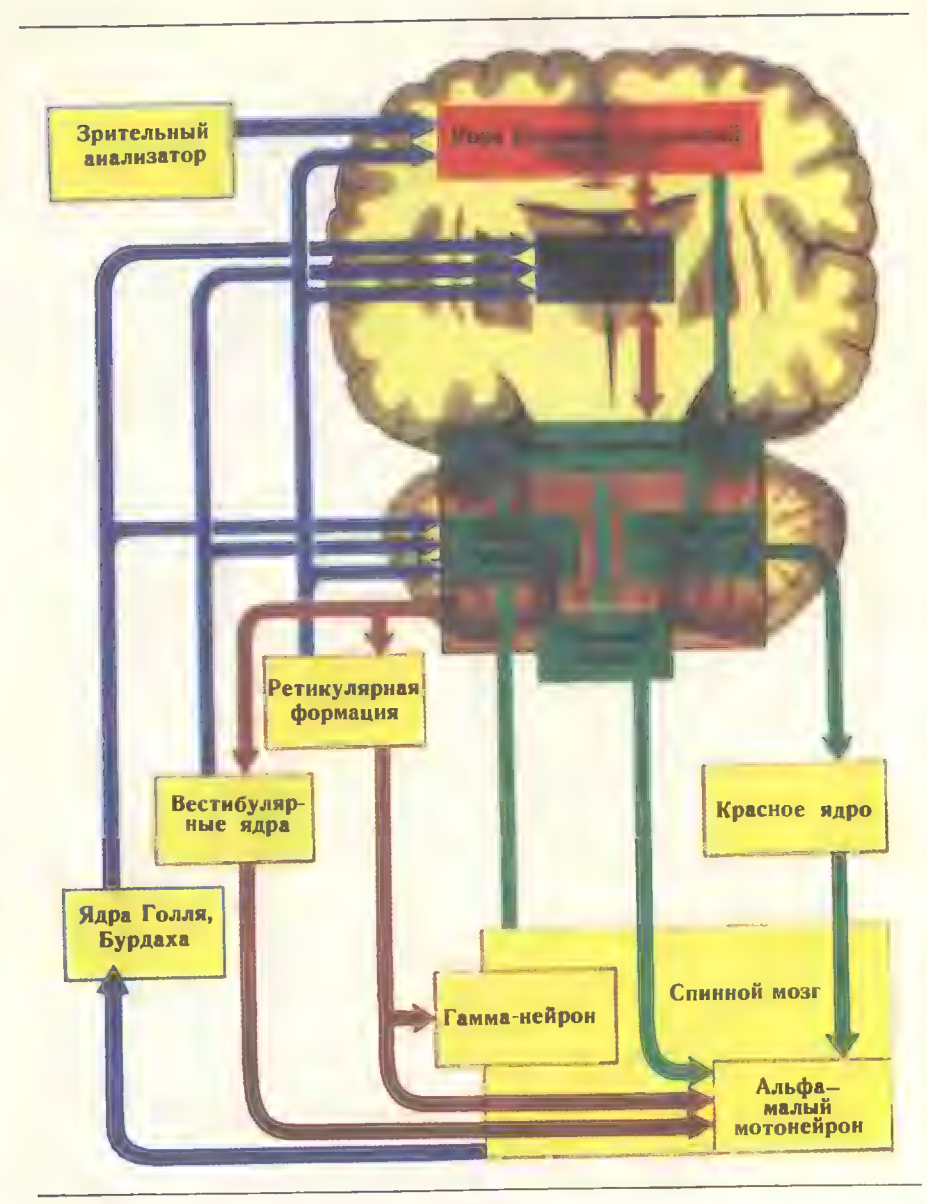


. **Корковое представительство пирамидного пути:**

4 — первичное двигательное поле, 1, 2, 3, 5, 6, 7 — адверсивные поля



5. **Схема экстрапирамидной системы. Большие и малые кольца обратной связи**

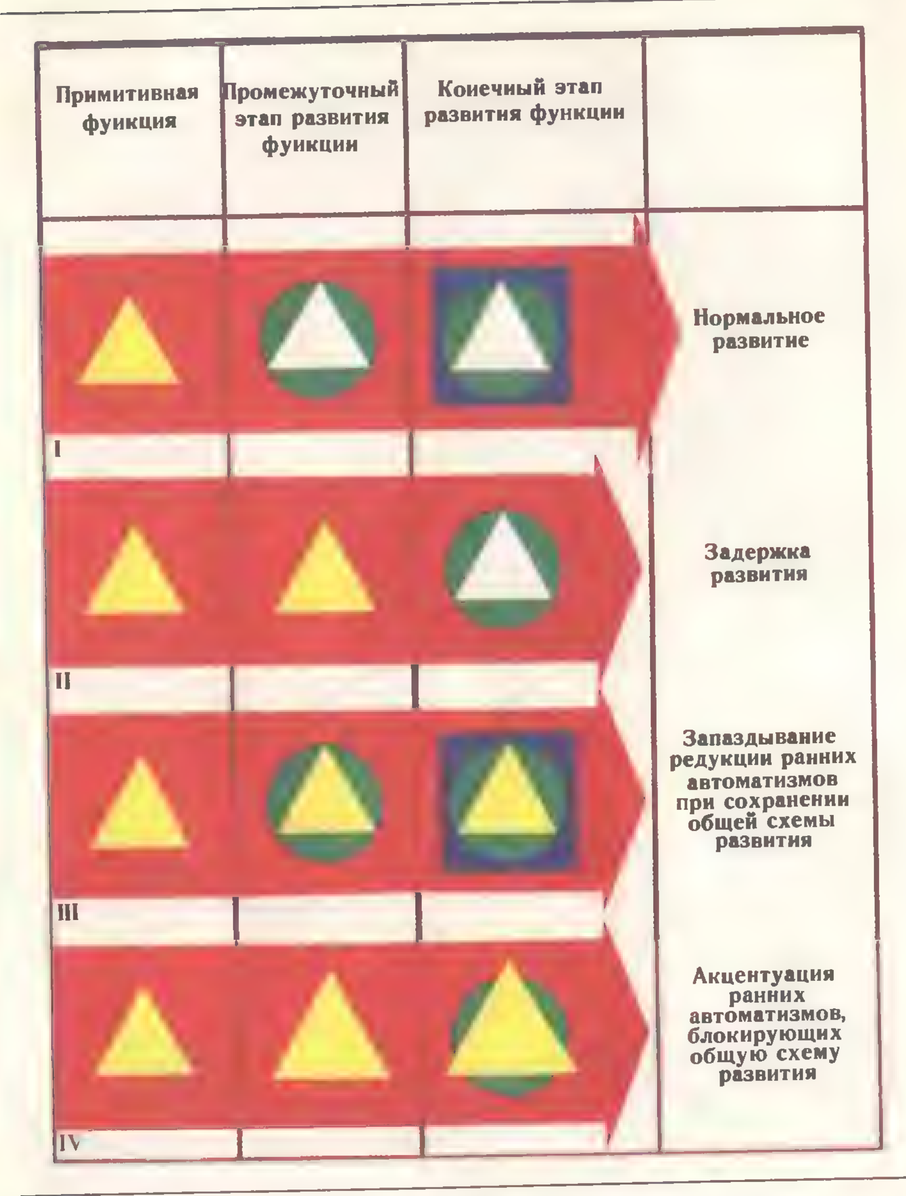


6. Блок-схема основных связей мозжечка

Афферентный синтез

Программа развития

7. Условиая схема функциональной системы



8. **Схема становления двигательной функции в онтогенезе. В норме (I) на фоне угасания примитивной функции развивается более совершенная. Задержка угасания приводит либо к запаздыванию созревания более высокого уровня организации (II), либо, длительно сохраняясь, примитивная функция нарастает и препятствует более совершенной (IV), либо на фоне нормального темпа развития конечной функции можно отметить признаки задержки угасания примитивной (III)**

ФАКТОРЫ РИСКА

3

Нарушение формирования мозга на ранних этапах онтогенеза, лежащее в основе детских церебральных параличей, может быть результатом целого ряда неблагоприятных воздействий. Наибольшее значение придается влиянию вредных факторов в период беременности и родов. Однако некоторые исследователи, помимо форм, обусловленных пренатальной и интранатальной патологией, относят к церебральным параличам и ранние постнатальные поражения мозга, возникшие вследствие инфекционных заболеваний, черепно-мозговых травм и других патологических состояний (В. Hagberg, 1975; G. Cussen и соавт., 1978, и др.).

Соотношение врожденных, интранатальных и постнатальных форм церебральных параличей, по данным разных авторов, колеблется в значительных пределах: врожденные формы составляют от 35 до 60 %, интранатальные — от 27 до 54 %, постнатальные — от 6 до 25 % (М. Н. Гончарова и соавт., 1974; S. Brandt, V. Westergaard-Nielsen, 1958; В. Hagberg, 1979; C. D. Molteno и др., 1980; Е. Blair, F. Stanley, 1982).

Из 1450 больных с церебральными параличами, наблюдавшихся нами в клинике детской неврологии 2-го МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова, 57 % составили дети с преимущественным воздействием вредных факторов в период внутриутробного развития, 40 % — с патологией родов, 3 % — с постнатальными факторами. По нашему мнению, понятие постнатальных церебральных параличей целесообразно максимально сузить. Оно не должно включать синдромы двигательных, речевых и психических нарушений, развившиеся в результате нейроинфекций, черепно-мозговых травм, поствакцинальных осложнений, интоксикаций и пр., перенесенных в раннем детском возрасте. Возможный в этих случаях этиологический диагноз имеет важное значение для разработки терапевтических и профилактических мероприятий, а также для решения ряда деонтологических и социально-правовых вопросов. Кроме того, для неврологических нарушений, возникших в постнатальный период, характерна определенная специфика клинических проявлений, отличающая их от детских церебральных параличей.

Установить однозначную связь

между действием определенного вредного фактора и возникновением церебрального паралича не всегда возможно. Одинаковые воздействия могут приводить к неравнозначным результатам. В ряде случаев несколько патогенных влияний сочетаются и сложно определить, какое из них оказалось решающим в развитии церебральных нарушений. Иногда в анамнезе больных детей вообще трудно выявить какой-либо причинный фактор. Поэтому, говоря о возможных причинах церебральных параличей в том или ином случае, правильнее пользоваться термином «факторы риска», а не «этиологические факторы». В отличие от последних, факторы риска не обязательно причинно связаны с возникшими нарушениями, но безусловно ассоциируются с ними.

В настоящее время общепринят термин «беременные высокого риска», который нашел отражение в Международной классификации болезней, травм и причин смерти, принятой ВОЗ (1980). К таковым относят женщин, имеющих факторы риска в анамнезе, в течение беременности и родов и, следовательно, с высокой вероятностью рождения детей с внутриутробной и интранатальной патологией. По данным Н. П. Шабалова и Л. В. Эрмана (1984), беременные «высокого риска» составляют 17—30 % всех беременных.

Из пренатальных факторов риска поражения нервной системы следует прежде всего отметить те отклонения в состоянии здоровья матери и акушерском анамнезе, которые предшествовали настоящей беременности. К ним относятся конституциональные нарушения, соматические, эндокринные, инфекционные заболевания, вредные привычки, повторные выкидыши, мертворождения, длительный период бесплодия, осложнения предыдущих беременностей и родов, наличие в семье детей с патологией нервной системы.

Важное значение имеет в о з р а с т м а т е р и. Беременные моложе 18 и старше 30 лет, особенно первородящие, чаще страдают поздними токсикозами, рождают детей с низкой массой тела, в асфиксии, травмированных в родах. Неустойчивое социально-экономическое и семейное положение женщин моложе 18 лет нередко приводит к стрессу в период беременности. Нежелание иметь ребенка может стать причиной непрерывного курения, чрезмерного приема транквилизаторов или других лекарственных препаратов, недостаточного питания, ослабления заботы о собственном здоровье, незаинтересованности в медицинском наблюдении в антенатальный период, попыток прервать беременность.

Соматические и эндокринные заболевания матери во время беременности повышают риск рождения детей с патологией нервной системы.

При г и п е р т о н и ч е с к о й б о л е з н и возможна хроническая гипоксия плода вследствие недостаточности маточно-плацентарного кровообращения, причем тяжесть гипоксии зависит от степени артериальной гипертензии. Показано, что даже при небольшом повышении диастолического давления (до 12 кПа — 90 мм рт. ст.) появляются симптомы нарушения кровообращения в системе мать — плод. Артериальная гипертензия является одной из возможных причин преждевременной отслойки плаценты или ее дистрофических изменений. Прогноз для плода значительно ухудшается в случае присоединения к гипертонической болезни позднего токсикоза беременных (у 29—50 % больных).

П о р о к и с е р д ц а, как врожденные, так и приобретенные, встречающиеся у 1—5 % беременных, нередко являются причиной гипоксии и незрелости плода. При недостаточности кровообращения у 65 % женщин развивается метаболический ацидоз, усугубляющий циркуляторную гипоксию. Наряду с гемодинамическими нарушениями в развитии кислородной недостаточности плода играют роль дистрофические изменения плаценты, часто сопутствующие порокам сердца. Хроническая гипоксия плода, развивающаяся при сердечно-сосудистых нарушениях в 12—40 % случаев, осложняется асфиксией в родах.

А н е м и е й страдают примерно 30 % беременных. Патогенез повреждения плода при анемии обусловлен хронической гипоксией, усугубляемой артериальной гипотензией, наблюдающейся у половины беременных с анемией.

О ж и р е н и е м а т е р и, как правило, связано с эндокринно-обменными нарушениями, при которых возможны аномалии развития плода и плаценты, токсикозы. Большая масса плода способствует осложненному течению родов.

При с а х а р н о м д и а б е т е, сопровождающемся глубокими нарушениями обмена углеводов и липидов, развиваются токсикозы беременных, морфофункциональные изменения плаценты, учащаются в 3—5 раз случаи нарушения роста и развития плода. У женщин, заболевших сахарным диабетом в детском возрасте (сахарный диабет I типа), доношенными и зрелыми рождаются лишь 15—18 % детей. При доношенной беременности масса тела плода может превышать средние показатели, что предрасполагает его к повреждению в родах. Г и п е р т и р е о з отражается прежде всего на течении беременности: у больных часто отмечают артериальную гипертензию, поздние токсикозы, угрозу выкидыша, преждевременные роды.

Причиной в н у т р и у т р о б н о г о и н ф и ц и р о в а н и я плода могут быть самые разнообразные возбудители (вирусы, простейшие, грибы, микоплазма), проникающие к плоду через плаценту или восходящим путем из инфицированных родовых путей матери. Трансплацентарный переход возбудителей инфекции облегчается при патологических состояниях, повышающих проницаемость плацентарного барьера. В возникновении вирусных эмбрио- и фетопатий наибольшее значение имеют вирусы краснухи, цитомегалии, простого герпеса. Из бактериальных возбудителей чаще других выявляют листерии, стрептококки группы В, кишечную палочку, клебсиеллу, протей; из простейших — токсоплазму. Степень и характер инфекционного поражения нервной системы зависят от стадии внутриутробного развития в момент инфицирования.

Под воздействием инфекции в периоды органогенеза и плацентации могут формироваться пороки развития мозга; часто внутриутробная гибель плода. На этих стадиях развития в нервной системе возможны только неспецифические реакции в виде нарушения кровообращения, дистрофических и некробиотических процессов. Реакция на внедрение инфекции (менингиты и менингоэнцефалиты с тяжелыми последствиями) приобретает известную специфичность лишь в конце внутриутробного периода. По мнению С. Ф. Семенова и К. А. Семеновой (1984), одним из механизмов повреждения мозга плода при воздействии хронической внутриутробной инфекции является сенсибилизация нервной системы продуктами распада нервных клеток. Аутоиммунные реакции лежат в основе дистрофических изменений в нервной системе, при этом воспалительные реакции имеют лишь второстепенное значение.

Установить относительную роль различных внутриутробных инфекций в формировании детского церебрального паралича крайне сложно, поскольку обычно отсутствует какая-либо специфика клинических проявлений, присущая тому или иному виду возбудителя. Однако в ряде случаев по совокупности анамнестических, клинических и лабораторных данных

удается поставить этиологический диагноз.

Врожденная краснуха. Частота поражения плода при заболевании матери краснухой в I триместре беременности составляет от 16 до 59 % (J. Forbes, 1969). Вирус краснухи может вызывать как грубые пороки развития нервной системы, так и более легкие нарушения морфогенеза. Согласно результатам исследования, проведенного нами совместно с иммунологической лабораторией Института полиомиелита и вирусных энцефалитов АМН СССР, у детей первого года жизни с внутриутробным поражением нервной системы антитела к вирусу краснухи встречаются в 2 раза чаще, чем у детей с внутричерепной родовой травмой (М. К. Ворошилова и соавт., 1974). Патология нервной системы у детей с антителами проявлялась в форме микроцефалии, судорог, спастических парезов, грубой задержки психомоторного развития. Неврологические расстройства сопровождались поражением и других органов и систем — врожденными пороками сердца, катарактами, глухотой. Нарушение формирования нервной системы под воздействием краснухи может быть опосредовано несколькими механизмами: прямым цитодеструктивным действием возбудителя, селективным торможением роста клеток, воздействием вируса на генетический аппарат клетки, ишемией и гипоксией тканей плода в результате поражения сосудов плаценты.

Врожденная цитомегалия. Цитомегаловирус поражает от 6 до 20 % беременных (А. П. Кирющенков, 1978; С. Г. Бэбсон и соавт., 1979). Однако у беременных инфекция протекает обычно бессимптомно, поэтому истинную частоту цитомегалии и вероятность внутриутробного поражения плода установить трудно. По данным С. А. Демидовой и соавторов (1976), поражение головного мозга обнаружено у 15,7 % детей, умерших от цитомегаловирусной инфекции. При-чем если плод инфицирован на ранней стадии беременности, возникают пороки развития, в более поздние сроки — воспалительные изменения ткани мозга и мозговых оболочек. Внутриутробная патология мозга, обусловленная цитомегаловирусом, иногда осложняется внутричерепными кровоизлияниями в результате тромбоцитопении и поражения сосудов головного мозга. К клиническим проявлениям поражения мозга относятся микроцефалия, спастические параличи и парезы, судороги, задержка психомоторного развития. Уже в период новорожденности могут возникнуть пневмония, желтуха, гепатоспленомегалия.

Поражение, вызванное вирусом *простого герпеса*, чаще развивается в результате инфицирования ребенка во время родов при наличии инфекции в родовых путях матери, однако возможно и трансплацентарное заражение. Риск заболевания плода при инфицировании родовых путей матери составляет около 10 % (С. Г. Бебсон и соавт., 1979). В результате возможны как нарушение развития мозга, так и менингоэнцефалит с преобладанием некротических изменений мозговой ткани и кровоизлияниями. Некрозы обнаруживают и в других органах — печени, легких, надпочечниках. Если ребенок выживает, наблюдаются тяжелые расстройства движений и психики, судорожные пароксизмы.

Врожденный токсоплазмоз, по данным О. Thalhammer (1967), составляет 17 % всех пренатальных поражений мозга. Патология плода возникает в результате его инфицирования матерью, больной острым токсоплазмозом (А. П. Казанцев, 1985). При хронической инфекции трансплацентарного заражения не происходит. Воспалительно-дегенеративные изменения в нервной системе сочетаются с патологией глаз, внутренних органов, костно-суставной и эндокринной систем. Тяжесть поражения мозга вариабельна — от грубых пороков

развития, не совместимых с жизнью, до нарушений, проявляющихся задержкой психомоторного развития, гидроцефалией, судорогами, спастическими парезами. В период новорожденности могут быть признаки поражения центральной нервной системы, подобные развивающимся при гипоксии или внутричерепной родовой травме.

При отсутствии специфических клинических проявлений, характерных для той или иной инфекции, установить роль последней в развитии неврологических отклонений крайне сложно.

Причиной тяжелой патологии нервной системы может быть и м м у н о л о г и ч е с к а я н е с о в м е с т и м о с т ь м а т е р и и п л о д а по различным антигенам эритроцитов, имеющимся у плода и отсутствующим у матери. Частота несовместимости по Rh-фактору составляет 1 : 200—250 новорожденных (В. А. Таболин, 1984). Несовместимость по системе AB0 наблюдается более чем в 2 раза чаще, чем несовместимость по антигенам Rh (J. T. Queenan, 1985). Реже в основе поражения плода лежит несовместимость по другим антигенам (M, N, Hr, Kell, Kidd, Duffi и др.). При сенсибилизации матери к антигенам плода в ее организме вырабатываются антитела, которые, проникая через плацентарный барьер в кровь плода, вызывают гемолиз его эритроцитов. Непрямой билирубин, высвобождающийся при разрушении эритроцитов, при недостаточном уровне его инактивации проникает в нервную систему и другие ткани организма, оказывая на них токсическое действие. Нервная система поражается при повышении непрямого билирубина в крови у доношенных детей более 306—340 мкмоль/л, у недоношенных — более 170—200 мкмоль/л. Подкорковые ядра, зубчатое ядро мозжечка, ядра ствола мозга, кора большого мозга вначале прокрашиваются билирубином, а затем дегенерируют, что и определяет клиническую специфику гиперкинетической формы церебрального паралича.

Как установили Р. Н. Гершман и соавторы (1984), среди детей с церебральными параличами антигенная несовместимость между матерью и плодом наблюдается в 1,9 раза чаще, чем в популяции. Наиболее высок риск поражения нервной системы при группе крови у матери 0(I), у ребенка — A(II). В случае несовместимости по системе AB0 заболевание может развиться уже при первой беременности, так как изоиммунизация матери обусловлена разнообразными грамотрицательными бактериями, в норме обитающими в пищеварительном тракте и несущими соответствующий антиген; в случае Rh-конфликта плод поражается обычно при повторных беременностях.

Вредное воздействие на плод может оказывать п р и е м б е р е м е н н ы м и л е к а р с т в е н н ы х п р е п а р а т о в. В последние годы показано, что для развития мозга ребенка необходимо сложное взаимодействие биологически активных веществ, таких, как половые и тиреоидные гормоны, кортикостероиды, нейромедиаторы. При изменении баланса одного из этих веществ под влиянием фармакопрепаратов нарушается развитие мозга (D. Swaab, 1980). Например, прием беременными кортикостероидов с целью лечения аллергических реакций приводит к задержке созревания мозга плода (L. Dahlof и соавт., 1980; A. Patel и соавт., 1981; J. Johnson и соавт., 1981), антагонистов серотонина и адреномиметических препаратов — нарушает нормальное формирование мозга, изменяя баланс моноаминов (D. Hutchings, 1978; A. Patel и соавт., 1981), хлорпромазина (антагонист дофамина) — к экстрапирамидным расстройствам у ребенка. Согласно современным представлениям, мозг развивается наиболее интенсивно в фазе активного сна. Изменение соотношения фаз сна у плода и новорожденного, наблю-

даемое при применении матерью ряда препаратов (например, барбитуратов), может способствовать нарушению формирования нервной системы (W. Bleyer, R. Marshall, 1972; J. Ianai, 1981). Не удивительно поэтому, что повреждающее действие лекарственных препаратов не ограничено I триместром беременности, как считали ранее, а проявляется на протяжении всего периода внутриутробного развития.

Влияние алкоголя на развитие плода в последние годы стало предметом широкого изучения во всех странах мира. О вредном воздействии алкоголя на растущий организм известно с древности. По законам древней Спарты новобрачным запрещалось употреблять алкоголь во избежание зачатия при алкогольной интоксикации. В Ветхом завете сказано: «Имей в виду, ты должна родить здорового сына, поэтому не употребляй крепких напитков». Употребление алкоголя женщиной в I триместре беременности приводит к грубым порокам развития нервной системы, в более поздние сроки беременности — к замедлению и извращению процессов формирования мозговых структур, что обусловлено цитотоксическим и тератогенным влиянием этилового спирта. Несбалансированное питание злоупотребляющей алкоголем женщины создает угрозу гипогликемии и гипотрофии плода. У больных алкоголизмом женщин нарушается течение беременности и родов. При хроническом употреблении алкоголя перинатальная смертность превышает обычную на 45 %, частота микроцефалии — в 10 раз; 58 % детей, рожденных больными алкоголизмом матерями, умственно отсталые (M. Kyllerman и соавт., 1983). У женщин, злоупотребляющих алкоголем, часто рождаются дети с пониженной массой тела; это способствует внутричерепным кровоизлияниям в родах, а следовательно, и формированию церебрального паралича (N. Rosman, E. Oppenheimer, 1985).

Отрицательно сказывается на развитии плода и курение матери. Смертность среди детей курящих женщин в Великобритании в 6 раз выше, а масса тела при рождении — в среднем ниже, чем среди детей некурящих матерей. При анализе случаев детской смертности в США обнаружено, что из 8700 умерших 4600 были дети курящих матерей. Частота пороков развития у детей курящих матерей в 2,3 раза выше, чем у детей некурящих (L. Finnegan, 1985). У курящих повышен риск прерывания беременности, причем имеет значение и так называемое пассивное курение, когда беременная регулярно в течение длительного периода времени находится в накуренном помещении.

Кроме всего прочего, пагубное действие курения на плод связано с нарушением продукции прогестерона и пролактина, необходимых для нормального развития плода.

Эмбриотропное действие оказывают различные химические и физические факторы промышленного и сельскохозяйственного производства. Так, например, продукты производства вискозного волокна (сероводород, сероуглерод, сернистый газ, аэрозоль серной кислоты) и пластических масс (хлорвинил, хлорфосген, фенол, формальдегид, метилметакрилат) вызывают тяжелые поражения мозга и внутренних органов у плода. Кроме того, на большинстве химических предприятий, помимо специфических факторов производства, вредное влияние на репродуктивную систему женщины и развитие потомства оказывают шум, пыль, лучистое тепло, повышенная температура в помещениях. Большое число наблюдений свидетельствует о повышенной частоте акушерской патологии у женщин, проживающих в районах, где широко применяют сельскохозяйственные ядохимикаты.

В последнее десятилетие к факторам, нарушающим внутриутробное развитие плода, относят стрессовые состояния матери. Из-за избыточного выделения гормонов коркового вещества надпочечников при стрессе развивается спазм сосудов матки и пуповины, способствующий развитию гипоксии плода.

Одним из самых частых осложнений беременности (у 6—15 % беременных) являются поздние токсикозы. Патогенетические механизмы неблагоприятного влияния токсикозов на плод включают гормональный дисбаланс, сдвиг кислотно-основного состояния и состава электролитов, нарушение функции сердечно-сосудистой системы и почек, что приводит к выраженной плацентарной недостаточности и хронической гипоксии плода. Вследствие перечисленных воздействий возможны как структурные изменения мозга, так и задержка его созревания.

Угроза выкидыша, первопричиной которой могут быть как отклонения в материнском организме (гормональный дисбаланс, истмико-цервикальная недостаточность, инфекционные заболевания и др.), так и неправильное формирование плода, повышает риск рождения ребенка с поражением нервной системы, поскольку сокращение мышц матки, кровотечения и спазмы сосудов малого таза способствуют гипоксии плода.

Маточные кровотечения, возникающие в результате преждевременной отслойки нормально расположенной плаценты или ее предлежания, вызывают кислородное голодание плода, а в тяжелых случаях — его гибель. Кроме того, кровотечение повышает риск преждевременных родов.

Переношенная беременность опасна развитием гипоксии плода и асфиксии в родах. После 39—40-й недели беременности плацента подвергается обратному развитию, жировому и гиалиновому перерождению, в ней появляются очаги инфарктов. Перенашивание беременности часто осложняется поздним токсикозом, маловодием. Угроза плоду усугубляется возрастанием к этому сроку его потребности в кислороде и снижением устойчивости к кислородной недостаточности. Наибольшую опасность для переношенного ребенка представляют роды, к моменту которых плод достигает крупных размеров, у него уплотняются кости черепа, что повышает вероятность родовой травмы нервной системы.

Фактором высокого риска развития детского церебрального паралича является низкая масса тела ребенка при рождении. Многие исследователи отмечают, что более 50 % детей с церебральными параличами родились с низкой массой тела, причем среди них преобладали дети, незрелые относительно срока своего рождения (P. Polani, 1957; C. Drillien и соавт., 1962; F. Bennett и соавт., 1981; S. Atkinson и соавт., 1983). По нашим данным, 43 % детей с церебральными параличами родились недоношенными или со сниженной массой тела. Особенно четко эта связь прослеживалась при спастической диплегии.

Рождение ребенка в срок, но с пониженной массой тела свидетельствует о развитии плода в неблагоприятных условиях. Исследования A. Scherzer и V. Mike (1974) показали, что в анамнезе детей с церебральными параличами, рожденных с низкой массой тела, удается выявить гораздо больше антенатальных вредностей, чем у больных детей с нормальной массой тела. У последних преобладают неблагоприятные воздействия в период родов. Таким образом, причиной детского церебрального паралича является не низкая масса тела как таковая, а факторы, ее обусловившие. В то же время незрелость нервной и сосудистой систем плода создают основу для его дезадаптации в родах, часто приводя к внутричерепным кровоизлияниям. В патогенезе незрелости плода ведущую роль играют хроническая плацентарная недостаточность и расстройство маточно-плацентарно-

го кровообращения, вызванные поздними токсикозами беременных, внутриутробными инфекциями, соматическими и эндокринными заболеваниями матери и пр.

J. A. Churchill и соавторы (1974) обследовали 856 недоношенных детей с массой тела меньше 2000 г, исключив из этой группы детей, незрелых относительно срока своего рождения. У 44 детей была выявлена спастическая диплегия. Авторы сравнили все имевшиеся факторы риска в группе больных детей и в контрольной группе здоровых, подобранных по аналогии ряда показателей — полу, расе, месту жительства, массе тела при рождении. Авторы не нашли никаких статистически достоверных различий между группами по частоте факторов риска, действующих в анте-, пери- и постнатальном периодах, за исключением одного: средний уровень гематокрита был достоверно ниже в группе детей с церебральными параличами. A. Ghurchill и соавторы (1974) пришли к выводу, что при недоношенности наиболее вероятной причиной низкого гематокрита были внутричерепные кровоизлияния, обусловленные незрелостью сосудистой системы мозга. В случаях, когда масса тела не соответствует гестационному возрасту, большое значение имеет нарушение внутриутробного формирования нервной системы. Эпидемиологическое исследование B. Hagberg и соавторов (1973) показало, что в популяции здоровых детей соотношение доношенных и недоношенных составляет 16 : 1, а в группе из 681 больного церебральным параличом — 2 : 1, т. е. частота недоношенных детей в 8 раз выше, чем в популяции здоровых. Еще более высокое соотношение недоношенных отмечалось в группе детей со спастической диплегией. Таким образом, недоношенность и низкая масса тела при рождении играют большую роль в генезе детских церебральных параличей.

Многоплодная беременность относится к факторам высокого риска развития патологии плода. При такой беременности часто отмечают сдавление пуповины, преждевременную отслойку плаценты; частота преэклампсии, эклампсии и гибели плода в 3 раза, а преждевременных родов — в 7 раз выше, чем при одноплодной беременности. Хроническая гипоксия плодов нередко осложняется асфиксией в родах. Незрелость детей к моменту рождения способствует развитию внутричерепных кровоизлияний.

Перечисленными выше неблагоприятными воздействиями не исчерпывается многообразие возможных патогенных влияний на плод. Но какова бы ни была их природа, в конечном итоге механизм действия сводится к хронической гипоксии и нарушению питания плода. Изменения в нервной системе определяются не столько свойствами самих факторов, сколько периодом внутриутробного развития, в котором они действуют. Влияние патогенных факторов в период органогенеза и плацентации чаще приводит к порокам развития мозга.

На более поздних этапах развития изменения, возникшие в нервной системе под влиянием экзогенных факторов, не носят характера порока развития. Хроническая гипоксия на этой стадии ведет к замедлению процессов миелинизации нервной системы, нарушению дифференцировки нервных клеток и их аксонов, к патологии формирования межнейрональных связей и острым сосудистым расстройствам (локальные ишемии). Аномальное развитие мозга нарушает адаптационные механизмы плода, что нередко осложняет течение родов. Вместе с тем акушерская патология в родах может усугубить возникшие внутриутробно негрубые отклонения, приводя к тяжелым структурным дефектам.

К интранатальным факторам риска относятся асфиксия в родах и внутричерепная родовая травма.

Асфиксия новорожденного часто обусловлена осложнениями беременности, однако большое значение имеет также патология родов. В период родов затруднено снабжение плода кислородом, поэтому любой неблагоприятный фактор (затяжные или стремительные роды, преждевременное излияние околоплодных вод, отслойка плаценты, аномальное предлежание плода, несоответствие размеров плода и таза матери, обвитие пуповины вокруг шеи и др.) может вызвать нарушение маточноплацентарного кровообращения и привести к выраженной кислородной недостаточности. Пороки развития сердца, легких, почек у плода также способствуют асфиксии при рождении.

Кислородная недостаточность и развивающийся метаболический ацидоз приводят к расширению сосудов, венозному застою. Под влиянием ацидоза увеличивается проницаемость сосудов, развиваются отек и набухание мозга, петехиальные кровоизлияния; возможны и кровоизлияния вследствие разрыва переполненных кровью сосудов. В результате снижения симпатического тонуса сосудов, их тромбоза, кровопотери или сердечной недостаточности возникает ишемия мозга. Эти изменения могут приводить к тяжелым церебральным нарушениям.

Обследование 40 000 детей в возрасте от 0 до 4 лет, выполненное в рамках Шведского национального координационного перинатального проекта, подтвердило роль интранатальной асфиксии как фактора риска церебрального паралича (K. B. Nelson, J. H. Ellenberg, 1982; N. Paneth, R. Stark, 1984). Согласно полученным данным, среди детей с массой тела более 2500 г частота церебрального паралича нарастала с увеличением продолжительности асфиксии. В группе выживших детей с асфиксией длительностью 10—15 мин и низкой оценкой по шкале Апгар у 57 % был церебральный паралич в форме спастического тетрапареза, иногда в сочетании с атетозом. У большинства больных отмечены приступы судорог и задержка развития психических функций.

Если нервная система ребенка в период внутриутробного развития подвергалась действию неблагоприятных факторов, ее реактивность к моменту родов уже изменена, а чувствительность к гипоксии повышена, поэтому даже незначительная асфиксия в родах может привести к выраженным изменениям в нервной системе. На этом основании авторы пришли к заключению, что основной причиной риска церебральных параличей является воздействие вредных факторов в период внутриутробного развития.

По мнению других исследователей, наиболее важным фактором риска церебральных параличей у доношенных детей является сочетание асфиксии при рождении с респираторным дистресс-синдромом. Так, K. L. Terplan (1967) обнаружил некрозы белого вещества у детей с синдромом дыхательных расстройств, умерших в возрасте 15 дней — 3 мес, в 48 % случаев.

Существует также точка зрения о возможности генетически детерминированного предрасположения структур мозга к воздействию гипоксии, когда даже недлительная асфиксия приводит к органическому поражению нервной системы (B. Hagberg, 1975).

К факторам высокого риска развития церебральных параличей относятся кровоизлияния в вещество мозга и его оболочки, чаще всего обусловленные повреждением тканей плода (разрыв мозжечкового намета, синусов, крупных сосудов) при различной акушерской патологии (затяжные или стремительные роды, несоответствие между размерами плода и тазом матери, неправильная техника проведения акушерских родоразрешающих операций и др.). В большинстве случаев внутричерепные кровоизлияния возникают на фоне

хронической гипоксии плода, обусловленной неблагоприятным течением беременности. Асфиксия и внутричерепная травма тесно связаны друг с другом. Глубокие нарушения гемодинамики при асфиксии, особенно в пределах микроциркуляторного русла, нередко являются причиной множественных петехиальных и массивных внутричерепных кровоизлияний. На фоне гипоксии даже при нормальных родах возможны обширные кровоизлияния в мозг. Проведенный нами анализ 420 случаев внутричерепных кровоизлияний у новорожденных показал, что у доношенных детей они чаще всего обусловлены травмой, у недоношенных и незрелых — гипоксией.

Нередко прослеживается зависимость между видом внутричерепного кровоизлияния и характером вызвавшей его причины. Так, *субдуральные кровоизлияния*, как правило, обусловлены травматическим повреждением в родах, причем предрасполагающие факторы могут быть связаны как с матерью (узкий таз, ригидные родовые пути, тазовое предлежание, быстрые роды), так и с ребенком (большая голова, плотные кости черепа) или ведением родов (акушерские манипуляции, вызывающие деформацию головы). В основе первичных *субарахноидальных кровоизлияний* обычно лежит гипоксия, повышающая проницаемость сосудов, но они также бывают следствием травматического повреждения мелких вен мозговых оболочек при патологическом течении родов. В числе других причин можно назвать тромбоцитопению, коагулопатии, гемолитическую болезнь, врожденный ангиоматоз, тромбоз мозговых вен. По данным J. C. Larroche (1977), частота перечисленных патологических состояний среди детей с субарахноидальными кровоизлияниями составляет 8 %. По нашим данным, 75 % субарахноидальных кровоизлияний возникает у недоношенных и незрелых детей. *Интра- и перивентрикулярные кровоизлияния* наиболее характерны для детей, родившихся с массой тела менее 1500 г и гестационным возрастом 28—30 нед. В этой популяции их частота составляет 40—50 % (Л. О. Бадалян и соавт., 1984). У доношенных детей такие кровоизлияния наблюдаются значительно реже. Морфологической основой интра- и перивентрикулярных кровоизлияний является незрелое сосудистое сплетение, расположенное под эпендимой, выстилающей желудочки. В патогенезе решающую роль играют гипоксия и гипоксемия, нарушающие ауторегуляцию мозгового кровотока и приводящие к повышению давления в капиллярах, которых особенно много в зоне субэпендимального матрикса; перераспределение крови и кровоизлияния в матричную зону, в свою очередь, приводят к спазму сосудов и ишемии в других участках мозга. H. C. Lou (1980) и D. W. A. Milligan (1980) считают, что локальное изменение мозгового кровотока при недостатке кислорода и гиперкапнии — главный и единственный фактор в патогенезе как геморрагических, так и ишемических повреждений мозга у незрелых детей. К развитию перивентрикулярных и внутрижелудочковых кровоизлияний у недоношенных детей также предрасполагает своеобразие их гемокоагуляции — физиологический дефицит антитромбина III. В связи с этим кровоизлияния могут возникать через 24—72 ч после рождения, т. е. в период максимальной гипокоагуляции.

Внутримозжечковые кровоизлияния наблюдаются преимущественно у детей, гестационный возраст которых не превышает 32 нед. В патогенезе внутримозжечковых кровоизлияний играют роль незрелость сосудистой системы мозга и гипоксия. К предрасполагающим факторам относятся также мягкий череп, богатая васкуляризация мозжечка; нарушение регуляции тонуса сосудов. Сходством патогенетических механизмов внутрижелудочковых и внутримозжечковых кровоизлияний объясняется их частое сочетание.

В период новорожденности возможны и другие, менее типичные нарушения мозгового кровообращения, приводящие к структурным изменениям в мозговой ткани.

Артериальная эмболия сонной или средней мозговой артерии развивается в результате тракции и других манипуляций в области шеи, фрагментации плаценты, ошибок в процессе обменного переливания крови, при катетеризации сердца, внутрисосудистой коагуляции. Некрозы мозговой ткани при тромбозе внутренней сонной артерии могут быть причиной гемиплегии у детей.

Аномалии сосудов в форме артериальных аневризм являются одной из причин внутричерепных кровоизлияний.

Тромбоз внутричерепных венозных сосудов возникает на фоне резкой дегидратации, особенно гипернатриемического типа, пороков сердца синего типа, полицитемии, генерализованного сепсиса, менингита, приводящих к диссеминированному внутрисосудистому свертыванию крови.

Четкие корреляции между формой церебрального паралича и степенью его тяжести, с одной стороны, и спецификой вредных факторов, с другой, отсутствуют. Как неоднократно отмечалось, патология мозга развивается в результате действия комплекса неблагоприятных факторов на одном или нескольких этапах развития, при этом ранее действующий фактор ослабляет защитные механизмы и как бы «сенсибилизирует» мозговую ткань к последующему влиянию, которое в итоге приводит к патологии. Например, недлительная асфиксия в родах не представляет серьезной опасности для нормально сформированного мозга, но в тех случаях, когда нервная система ранее находилась в неблагоприятных метаболических условиях (гипоксия, гипербилирубинемия, гипогликемия), приводит к глубоким изменениям. На фоне хронической внутриутробной гипоксии даже при нормальных родах иногда возникают обширные кровоизлияния в мозг. Судороги, дыхательные расстройства, сердечно-сосудистая, почечная недостаточность и другие патологические состояния, развившиеся в период новорожденности, усугубляют метаболические, функциональные и структурные изменения в нервной системе, возникшие внутриутробно и в родах. Вредные воздействия и плодо-материнские взаимоотношения нередко настолько сложно переплетаются, что трудно определить ведущий фактор нарушения нормального формирования мозга. В ряде случаев указания на какие-либо нарушения в анте- и интранатальный периоды вовсе отсутствуют.

Вместе с тем некоторые формы церебральных параличей более или менее четко ассоциируются с определенными факторами риска. Так, спастическая диплегия в 60—70 % случаев развивается у незрелых детей (B. Hagberg и соавт., 1975; E. Bleck, D. Nagel, 1982). Среди них 75 % составляют дети, рожденные с низкой массой тела относительно гестационного возраста, 25 % — недоношенные. Большой процент детей с низкой массой тела среди больных спастической диплегией свидетельствует о значении нарушений внутриутробного развития в генезе этой формы заболевания. Кроме того, формированию спастических диплегий способствуют перивентрикулярные кровоизлияния, которые также более характерны для недоношенных детей (L. B. Rorke, 1982). В развитии гиперкинетической формы церебрального паралича основную роль играют желтуха новорожденных с высоким содержанием билирубина в сыворотке крови и асфиксия при рождении.

Таким образом, совершенствование методов диагностики состояний плода и новорожденного дополнило данные об этиологии детских церебральных параличей.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

4

Морфологически церебральные параличи характеризуются разнообразными по характеру, степени тяжести и локализации структурными изменениями центральной нервной системы. Особенности этих нарушений зависят, главным образом, от времени действия патогенных факторов и в меньшей степени — от специфических свойств последних. Пренатальные повреждения, возникшие в I триместре беременности, приводят к формированию пороков развития нервной системы как в результате непосредственного тератогенного действия патогенного агента на эмбрион, так и ишемически-гипоксических некрозов мозговой ткани. Провести четкую грань между пороками развития и деструктивными повреждениями в ранние сроки гестации очень трудно. По мере созревания плода и его адаптивных реакций ведущими становятся сосудистые расстройства (ишемия, кровоизлияния). Они способствуют развитию некроза, глиоза, кист, атрофии мозговой ткани. Специфика морфологических нарушений зависит также от степени зрелости плода к рождению. Так, для детей, рожденных с массой тела менее 2500 г, характерны перивентрикулярные внутрижелудочковые геморрагии, некроз белого вещества и деструкция нейронов подкорковых ядер и таламуса. У доношенных детей чаще наблюдаются очаги некроза в сером веществе и в мозжечке (L. Rorke, 1982).

Аномалии развития мозга в виде микрополигирии, пахигирии, гетеротопии, агенезии мозолистого тела и прозрачной перегородки, аплазии мозжечка, аринэнцефалии выявляются у 30 % детей с церебральными параличами.

Микрополигирия — самый частый порок развития мозга у больных церебральными параличами, характеризующийся большим количеством неправильно расположенных маленьких извилин. Пораженный участок имеет вид грануляций. Дифференциация молекулярных слоев нарушена, нейроны незрелые.

Пахигирия — уменьшение числа вторичных извилин. В пораженном полушарии нервные клетки образуют толстый недифференцированный слой с неправильно расположенными нервными волокнами

и группами гетеротопных клеток. Нервные клетки незрелые. Белое вещество истончено. При этом нередко аномально развит корково-спинномозговой путь. Пахигирия может быть односторонней или двусторонней. Генерализованная пахигирия часто наблюдается при микроцефалии.

Гетеротопия — беспорядочное расположение нервных клеток в коре большого мозга в результате нарушения их миграции; островки серого вещества обнаруживаются в белом веществе.

Агирия — полное отсутствие многих извилин. Группы гетеротопных клеток могут быть расположены в белом веществе.

Лизэнцефалия — недоразвитие корковой пластинки и мозговых извилин в результате нарушения миграции нейронов коры. Поверхность мозговых полушарий гладкая. Микроскопически выявляется отсутствие нормальных слоев коры и скопление групп нейронов в подкорковом белом веществе.

Порэнцефалия — дефект мозгового вещества в форме воронки, вершина которой направлена в глубь мозга, а широкое основание — к поверхности. Стенки полости гладкие или бугристые, полость заполнена спинномозговой жидкостью. Через порэнцефалический дефект полость бокового желудочка может сообщаться с субарахноидальным пространством. Порэнцефалия чаще всего формируется в зоне, снабжаемой средней мозговой артерией, поэтому считают, что она возникает в связи с ранним некрозом мозговой ткани.

Микроцефалия — уменьшение массы мозга вследствие нарушения его роста.

Масса мозга уменьшена по сравнению с нормальной более чем на 25 %. Полушария большого мозга, особенно лобные доли, недоразвиты. Возможны микрогирия, макрогирия, лизэнцефалия, агенезия мозолистого тела, аплазия ядер черепных нервов и проводящих путей, расширение желудочков и субарахноидальных пространств. Кора большого мозга бедна нервными клетками, они не дифференцированы, наблюдаются гетеротопия серого вещества, глиоз, недоразвитие сосудистой системы, нарушение миелинизации нервных волокон.

Пороки развития полушарий большого мозга при детских церебральных параличах могут сочетаться с гидроцефалией, обусловленной либо врожденной аномалией развития путей циркуляции спинномозговой жидкости, либо изменением структуры мозговых оболочек при субарахноидальных кровоизлияниях, воспалительных процессах и т. п.

Изменения головного мозга при внутриутробной гипоксии плода и асфиксии новорожденных дисциркуляторного происхождения. Их выраженность зависит от длительности и тяжести гипоксии. Для острой гипоксии характерен тяжелый парез сосудов, в частности микроциркуляторного русла. Форменные элементы крови склеиваются, образовавшиеся глыбки (эмболы) задерживаются в мелких сосудах. В результате таких микроэмболий в некоторых сосудах содержится только плазма. Стенки сосудов набухают, особенно их аргирофильный каркас. Вначале развивается очаговый, а затем диффузный отек мозга.

Длительная, хроническая гипоксия приводит к сосудистой дистонии. Часть сосудов паралитически расширена, другие — сокращены. На фоне стаза в просвете сосудов образуются мелкие флокуляты и тромбы. Стенки сосудов находятся в состоянии мукоидного или фибриноидного набухания, аргирофильные волокна грубые, местами разрушены. Выражен периваскулярный и перицеллюлярный отек. Сосудистые нарушения и отек создают условия для вторичной ишемии нервной ткани. В белом веществе полушарий, особенно в субэпендимальных отделах, образуются фокусы интенсивного отека, которые позже могут трансформироваться в

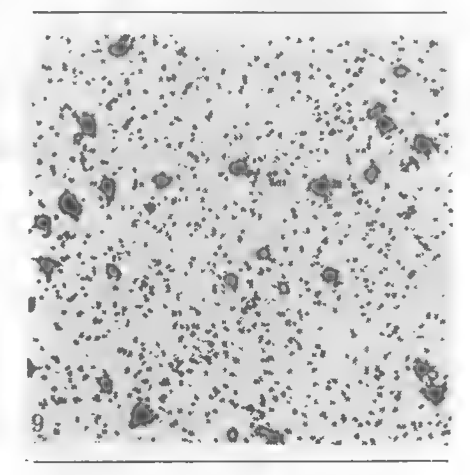
очаги размягчения и порэнцефалию. Для внутриутробной гипоксии типичны субарахноидальные кровоизлияния, чаще локализующиеся в височных, теменных долях мозга и мозжечке; кровоизлияния под эпендиму боковых желудочков, иногда с прорывом в их полость и тампонадой. При выраженной длительной гипоксии нейроны претерпевают дистрофические изменения в виде хроматолиза, центральной ацидофилии, острого набухания. Ишемические изменения нейронов завершаются лизисом клеток («клетки-тени»). (рис. 9).

Характер изменений, развивающихся в ишемических участках мозга, зависит от степени зрелости нервной системы. До 20-й недели гестации в них преобладает реакция макрофагов, в результате которой образуются кисты. В более поздние сроки на гипоксию реагируют не только макрофаги, но и астроциты, которые быстро пролиферируют. Поэтому нарушения, возникающие в поздние сроки беременности и интранатально, проявляются не только кистами, но и глиозом. Преимущественная локализация поражения мозга также коррелирует с гестационным возрастом. Так, у детей, рожденных с массой тела ниже 2500 г, преимущественно отмечаются внутрижелудочковые кровоизлияния, некроз белого вещества, деструкция нейронов подкорковых ядер. У детей, родившихся в срок, из гипоксических повреждений наиболее часты некроз серого вещества мозга, сочетанные некрозы серого и белого вещества и, несколько реже, мозжечка.

К другим патологическим процессам, ведущим к дистрофическим изменениям в мозговой ткани, относятся кровоизлияния, тромбозы, эмболии со вторичной ишемией мозга, воспалительные изменения с выраженными сосудистыми нарушениями.

Кровоизлияния возникают не только вследствие внутричерепной родовой травмы, но и гипоксии, что подтверждается случаями их внутриутробного развития, особенно после 20—23-й недели гестации (L. B. Rorke, 1982).

Субдуральные кровоизлияния обычно появляются в результате травматического разрыва дупликатур твердой мозговой оболочки (намета мозжечка и серповидного отростка) или соединительных



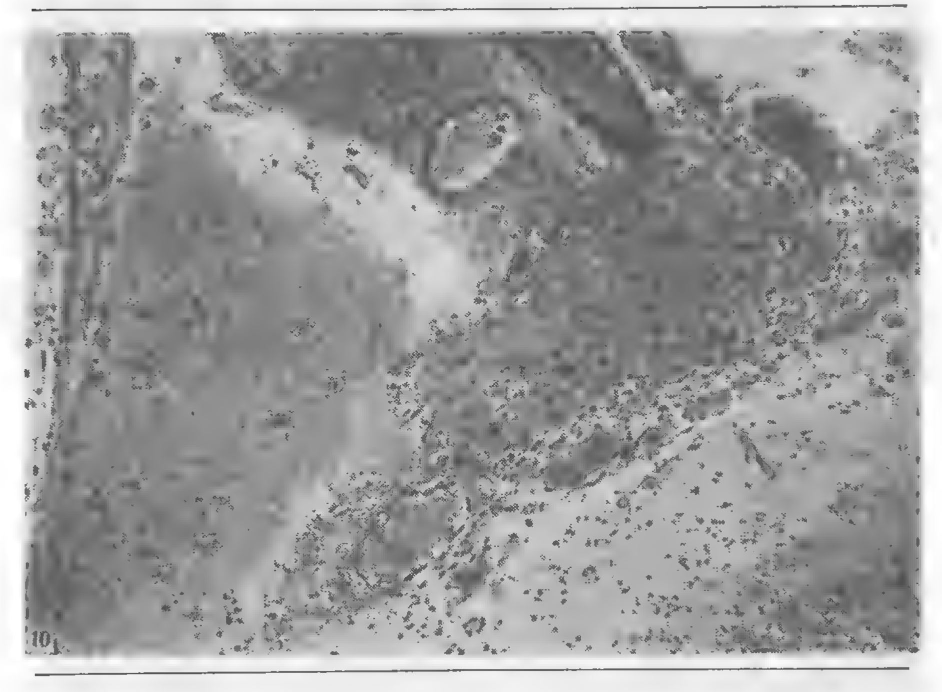
9. Гибель нейронов вещества головного мозга и их петрификация (×90)

10. Массивное субарахноидальное кровоизлияние (×90)

поверхностных церебральных вен. Они наблюдаются преимущественно у доношенных детей, локализуются супра- или инфратенториально, а также на конвекситальной поверхности мозга. У интранатально умерших плодов и новорожденных субдуральные кровоизлияния обнаруживают в 25,6 % случаев (В. В. Власюк, 1985).

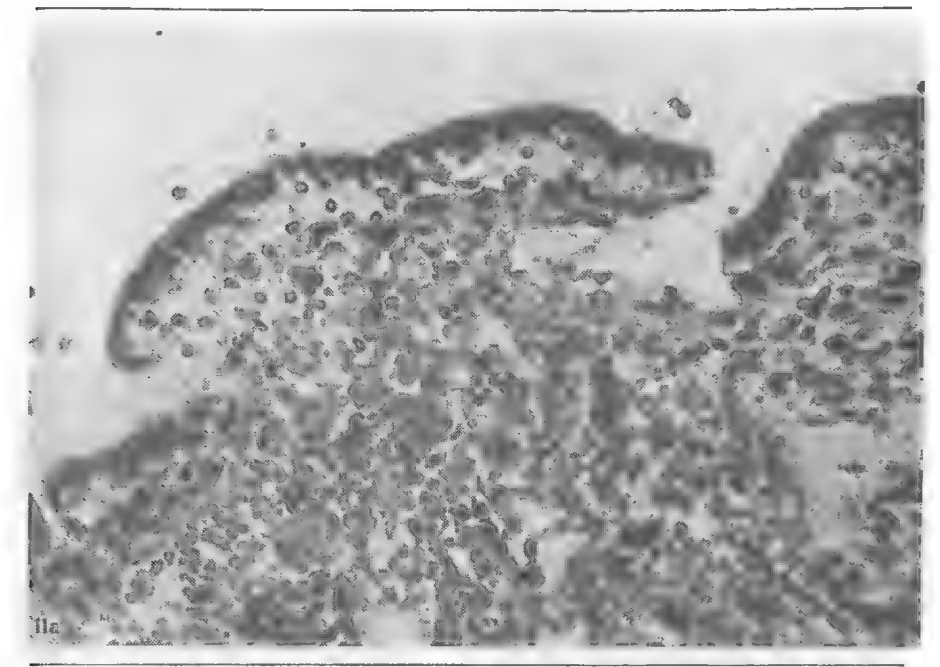
Если кровь подтекает постепенно, формируются хронические субдуральные гематомы, чаще двусторонние, локализующиеся в лобных, реже — в затылочных долях. Если ребенок выживает, на месте гематом формируются субдуральные кисты, которые нарушают нормальное развитие мозга и могут вызвать его атрофию, а также гидроцефалию.

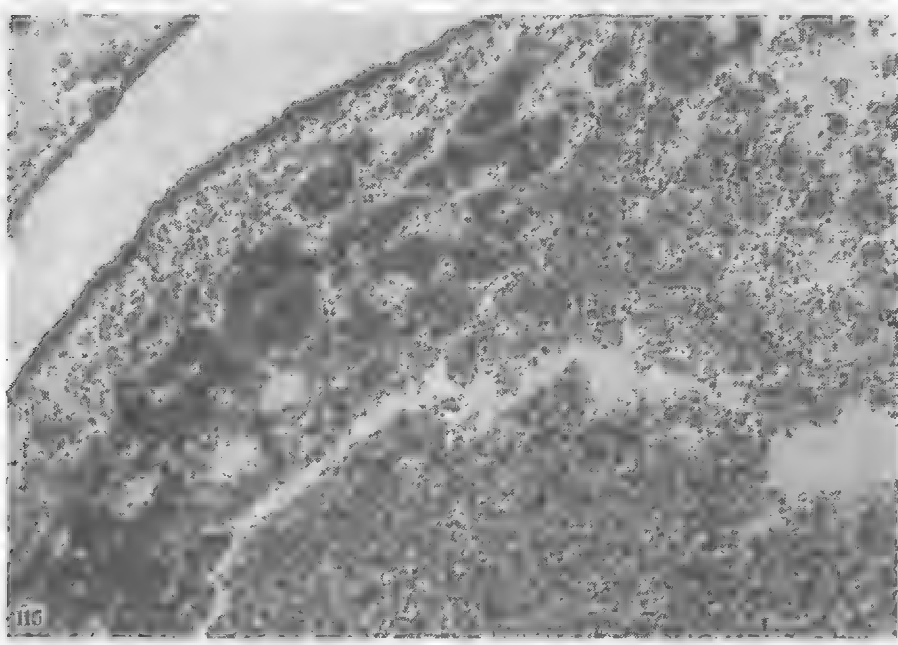
Субарахноидальные кровоизлияния чаще всего локализуются в подпаутинном пространстве латеральных отделов височных долей, верхушек теменной и затылочной долей, в мозжечково-мозговой цистерне. Источником кровотечения являются мелкие вены в сплетениях



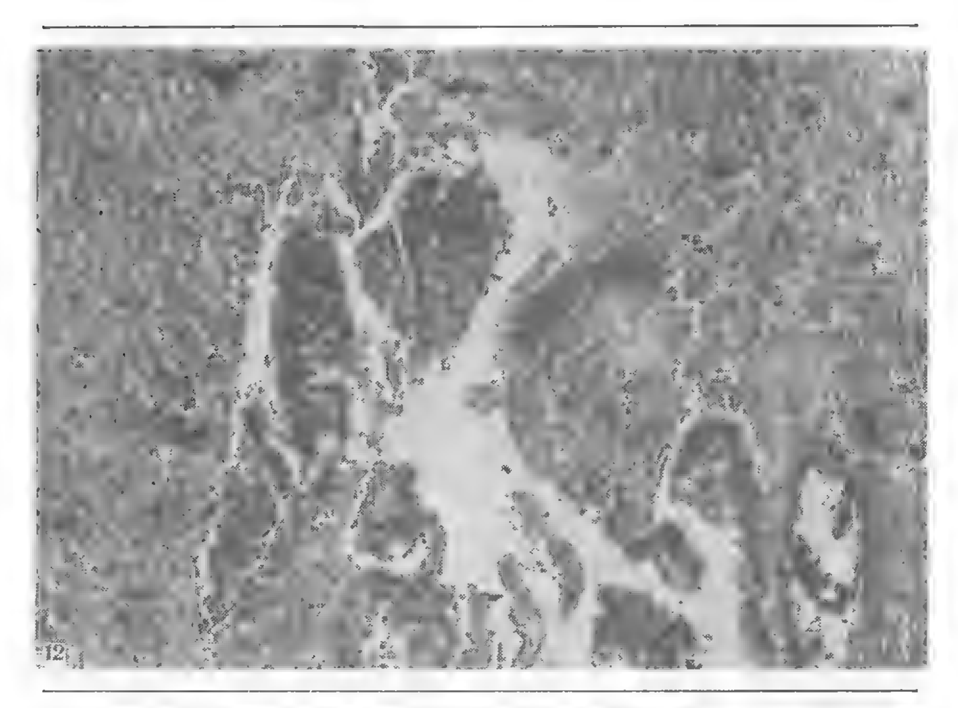
мягкой мозговой оболочки или соединительные вены в подпаутинном пространстве. Кровь распространяется на основание мозга, корешки черепных нервов, вентральную часть мозга и продолговатого мозга, мозжечок. При обширном кровоизлиянии вся поверхность мозга как бы покрыта красной шапкой. Мозг отечный, сосуды переполнены кровью. Субарахноидальные кровоизлияния могут сочетаться с мелкими паренхиматозными. В дальнейшем они часто приводят к обструкции ликворных путей и развитию гидроцефалии, нередко сопутствующей детским церебральным параличам (рис. 10).

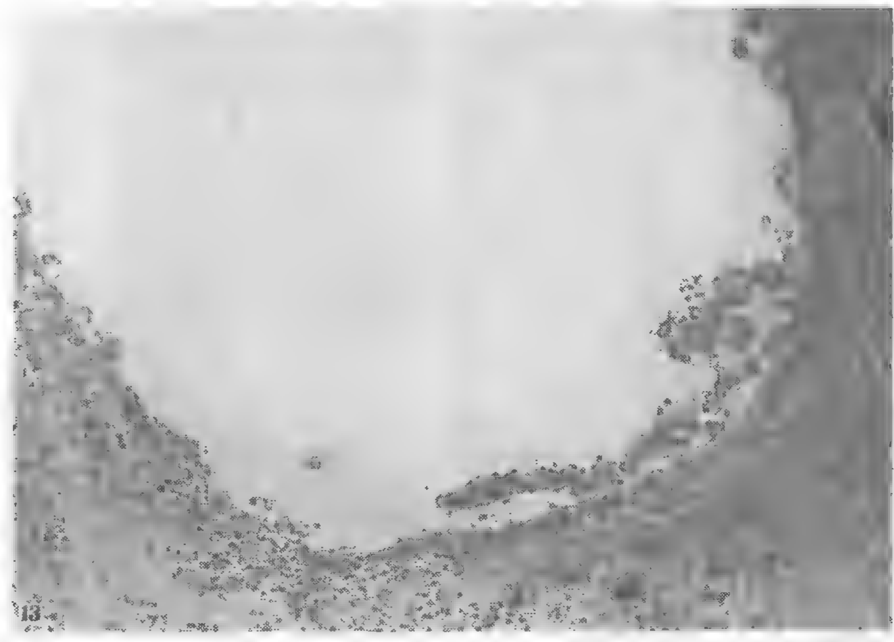
Перивентрикулярные и внутрижелудочковые кровоизлияния — самый частый вид повреждений, выявляемых при патоморфологическом исследовании мозга в ранний постнатальный период. Большинство перивентрикулярных кровоизлияний локализуется между хвостатым ядром и зрительным бугром на уровне отверстия Монро или немного сзади от него. Кровоизлияния возникают в результате разрыва сосудистой основы IV желудочка или сосудов матричной зоны, расположенной перивентрикулярно. До 32-й недели гестации зародышевый матрикс обильно кровоснабжается. Стенки его сосудов образует один слой эндотелиальных клеток, и с морфологической точки зрения эти сосуды можно считать капиллярами. Соответственно они и проницаемы, как капилляры. К кровоизлияниям из сосудов матрикса предрасполагает их плохая фиксация из-за отсутствия поддерживающих мезенхимальных элементов (рис. 11, а, б).





11. Субэпендимальное кровоизлияние:
а) с разрежением эпендимы и прорывом в боковой желудочек (×260), б) с разрушением вещества мозга (×90)





12. Перивентрикулярная лейкомаляция (×90)

13. Киста на месте очага некроза (×90)

В отдаленный период после перивентрикулярных и внутрижелудочковых кровоизлияний патоморфологически выявляют организованные гематомы в боковых желудочках, фиброзное изменение оболочек мозга, спайки в желудочковой системе, реактивный глиоз на уровне водопровода мозга, субэпендимальные кисты, кисты в различных отделах мозга и мозжечка, некротические полости с измененными макрофагами, содержащими гемосидерин; в ряде случаев описывают склеротические изменения в подкорковых ядрах (рис. 12). Кисты и очаги глиоза часто не связаны с местом кровоизлияния. Они имеют ишемическое происхождение. Поскольку субэпендимальный матрикс дает начало развитию глиальных элементов мозга, предполагают, что его повреждение ведет к нарушению миелинизации нервной системы (J. J. Volpe, 1981). Перивентрикулярный некроз белого вещества лежит в основе одной из форм детского церебрального паралича — спастической диплегии (B. Q. Banker, J. C. Larroche, 1962).

Паренхиматозные кровоизлияния — одна из причин некрозов и кистозного перерождения мозговой ткани. *Петехиальные* кровоизлияния могут локализоваться во всех отделах мозга. Они возникают в результате разрыва мелких сосудов или выхода форменных элементов за пределы сосуда без нарушения его целостности. Такие кровоизлияния в дальнейшем могут способствовать образованию мелких глиальных рубцов в ткани мозга, однако в большинстве случаев они не вызывают морфологической перестройки.

Массивные паренхиматозные кровоизлияния возможны в различных отделах мозга. Если ребенок выживает, в месте кровоизлияния формируется киста.

Субпиальные кровоизлияния локализуются преимущественно под мягкой мозговой оболочкой в теменных и височных долях, а также в мозжечке. Они бывают изолированными или сочетаются с субарахноидальными, или проникают в вещество мозга из субпиального пространства. По данным R. L. Friede (1972), субпиальные кровоизлияния составляют около 15 % всех перинатальных внутричерепных кровоизлияний; судя по результатам исследования, выполненного L. B. Rorke (1982), их частота менее высока. Вопрос о значении субпиальных кровоизлияний для дальнейшего развития ребенка не решен однозначно. Многие исследователи полагают, что подобные кровоизлияния трансформируются в микрокисты, смыкающиеся с корой большого мозга, вызывая ее атрофию, и играют определенную роль в генезе судорожных приступов.

Кровоизлияния в мозжечок, как правило, бывают множественными и в дальнейшем приводят к его кистозному перерождению (R. Martin и соавт., 1976). В части случаев кровь изливается в субарахноидальное или в субдуральное пространство и в IV желудочек. Кровоизлияния в мозжечок характерны для перенесших гипоксию недоношенных детей и обусловлены богатой васкуляризацией субэпендимального матрикса, расположенного в области ножек мозжечка, и незрелостью его сосудов. Схожесть патогенетических механизмов обусловливает частое сочетание мозжечковых и перивентрикулярных кровоизлияний.

Глубокие циркуляторные расстройства (отек, геморрагии, тромбозы, ишемия), возникающие под влиянием неблагоприятных внешних воздействий в анте- и интранатальный периоды, приводят к дистрофическим изменениям в мозговой ткани, лежащим в основе детских церебральных параличей. У незрелых детей чаще повреждается белое вещество головного мозга. Повышенная ранимость белого вещества развивающегося мозга связана с высоким уровнем его метаболизма по сравнению с корой

при относительно бедном кровоснабжении (C. Kennedy и соавт., 1979).

Некроз белого вещества в период новорожденности описан более 100 лет тому назад (M. D. Parrot, 1873). Подробно проанализировавшие его B. Q. Banker и J. C. Larroche (1962) подчеркнули преимущественную перивентрикулярную локализацию очагов некроза. Некрозу могут подвергаться и другие области — подкорковое белое вещество, мозолистое тело, внутренняя капсула.

В острой стадии участки некроза имеют вид белых или желтовато-белых пятен диаметром от 3 до 10 мм, а в дальнейшем превращаются в кисты. Последние могут быть единичными, но чаще множественными, иногда сообщаются друг с другом, однако с желудочками мозга не связаны (рис. 13). В случаях множественных кист развивается кистозная дегенерация мозга. Кисты соединяются друг с другом глиальными волокнами, сужающими просвет сосудов, в результате чего возникают вторичные нарушения кровообращения. Желудочки мозга растянуты, мозолистое тело уменьшено в размерах. Иногда астроцитарная реакция преобладает над фагоцитарной, тогда отмечают разрастание глии.

При исследовании мозга 212 детей с массой тела меньше 2500 г, умерших после рождения, L. B. Rorke (1982) выявил некроз белого вещества в 6,6 % случаев. По данным J. C. Larroche (1968), его частота в этой возрастной группе составляет 18—19 %. В. В. Власюк (1985) обнаружил перивентрикулярную лейкомаляцию в 12,6 % перинатальных и неонатальных вскрытий.

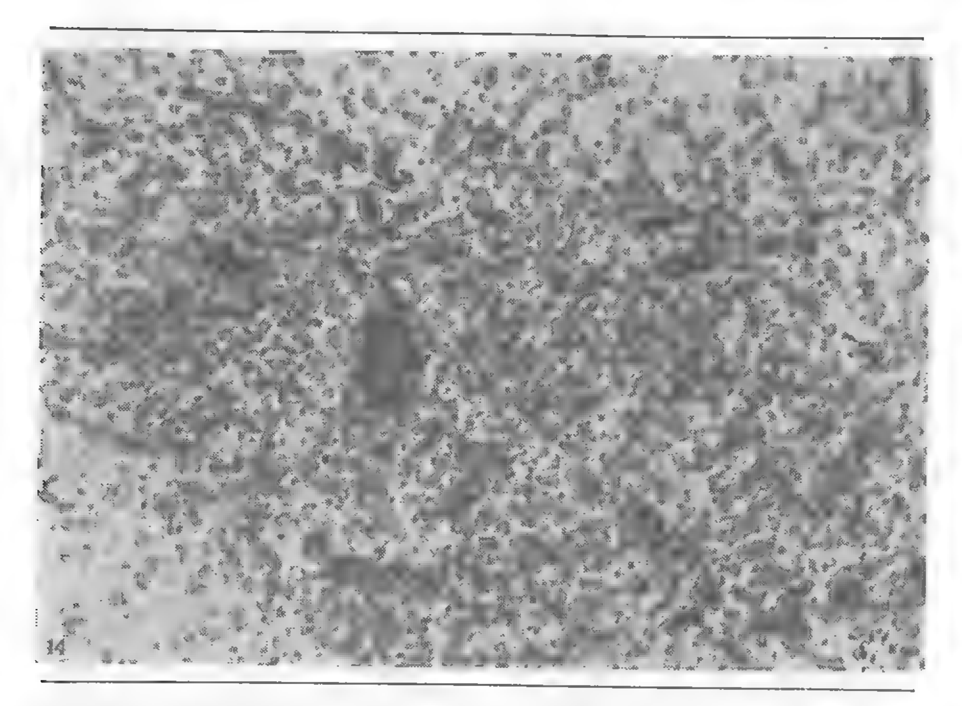
Глиоз белого вещества, как и его некроз, представляет собой ответ мозга на гипоксически-ишемическое повреждение, но мозга более зрелого. Эта патология выявляется в 30 % случаев церебральных параличей (L. B. Rorke, 1982). Разрастание астроглии иногда обнаруживают в случаях внутриутробной гибели плода еще до его рождения. L. B. Rorke (1982) выявил астроцитарный глиоз у 16 % новорожденных, умерших в первые дни жизни.

Макроскопически вещество мозга очень бледное, иногда белого цвета. Микроскопически обнаруживают множество измененных астроцитов, миелиновые оболочки могут отсутствовать. Такое поражение мозга чаще бывает асимметричным, но может быть и двусторонним Разрастание глии приводит к уплотнению мозговой ткани, ее склерозированию (рис. 14). Нередко пролиферация глии сосуществует с кистами.

Помимо кистозного и глиозного перерождения гипоксия может вызывать **жировую дистрофию белого вещества.** R. V. Virchow (1867), впервые описавший этот феномен, считал жировое перерождение мозга результатом воспаления. Многочисленные дискуссии последующих лет привели к выводу о том, что жировое перерождение белого вещества специфично для гипоксии (R. W. Leech, E. C. Alvord, 1974).

Некроз серого вещества локализуется избирательно в каких-либо определенных структурах или носит генерализованный характер. Он возникает на любом этапе внутриутробного развития, в перинатальный и ранний постнатальный периоды. Поэтому в мозге новорожденного можно обнаружить как некроз в острой стадии, так и его последствия. У незрелых новорожденных нейроны относительно устойчивы к гипоксии. По мере созревания мозга вероятность повреждения серого вещества повышается. У доношенных детей гипоксия вызывает равнозначные нарушения и в белом, и в сером веществе головного мозга.

Локализация очагов некроза обычно соответствует зоне нарушенной васкуляризации и зависит от степени метаболической активности определенных областей. Последнее убедительно продемонстри-



14. Формирование глиального рубца (×160)

ровано результатами исследований H. E. Riggs и L. B. Rorke (1965), а также J. C. Larroche (1977), которые обнаруживали в мозге ребенка изолированный некроз крупных клеток в таламусе. R. L. Friede (1972) наблюдал изолированный некроз нейронов основания моста. W. Penfield (1940) представил обобщающие данные об изолированном некрозе гиппокампа у детей с судорожными пароксизмами. По его мнению, некроз развивается в результате сдавления головы плода при прохождении по родовым путям матери и вклинивания височной области в вырезку намета мозжечка. Однако в дальнейшем изолированный некроз гиппокампа находили и у детей, рожденных посредством кесарева сечения (J. A. N. Corsellis, B. S. Meldrum, 1976). Морфологически вклинивания обычно не обнаруживают. Все эти факты привели к выводу, что к развитию некроза гиппокампа предрасполагают особенности метаболизма этой области на определенном этапе онтогенеза.

В острой стадии некроза мозг отечный, извилины расширены, контуры их сглажены. На разрезе ткань необычно бледного цвета, жидкой консистенции. В дальнейшем на месте некротизированных участков образуются кисты и разрастается глия. Извилины коры большого мозга сужаются, уплотняются. По цвету они бледнее интактной коры. Поверхность извилин может быть гладкой или узловатой, выпуклой или вогнутой и по виду напоминает скорлупу грецкого ореха. Кисты чаще множественные, обычно полые, вследствие чего на разрезе кора имеет вид гриба; стенки кист состоят из измененных остатков мозгового вещества. В полости кисты могут быть отдельные клеточные элементы, иногда она пересечена глиальными волокнами. В отличие от истинной порэнцефалии полости обычно не соединены с боковым желудочком.

Глиоз серого вещества полушарий большого мозга характеризуется богатой сетью волокон, образующих склерозированные рубцы. В местах глиоза число нервных клеток уменьшено. Мягкая мозговая оболочка утолщена и сращена со склерозированной корой. В результате глиозно-кистозного перерождения мозга возможны смещение мозгового вещества, его атрофия. Если кисты возникают в ранний внутриутробный период, формируется гидранэнцефалия. При этом дефекты мозговой ткани чаще локализуются в лобно-височно-теменной области, вокруг сильвиевой борозды, хотя могут быть и в других местах. Извилины мозга смещаются за счет наличия полостей, покрытых тонкой мембраной, сообщающихся с боковыми желудочками. Извилины вокруг кист неправильно ориентированы, их строение нарушено, чаще по типу полимикрогирии. Желудочки мозга расширены, уменьшен объем белого вещества. Поражение может быть одно- или двусторонним.

«Линейное выпадение» отдельных участков слоев коры большого мозга при детских церебральных параличах обнаружено В. С. Кесаревым и соавторами (1984). Выпадение пирамидных слоев (III и V) в большей мере выявлялось в проекционных образованиях передней коры (прецентральная, лобная, передняя лимбическая области), а выпадение зернистых слоев (II и IV) — в задней коре (задняя лимбическая область, височная, теменная, затылочная и постцентральная доли). Авторы рассматривают подобные нарушения как признак внутриутробного недоразвития мозга под влиянием неблагоприятных факторов.

Некроз мозжечка бывает изолированным, но чаще сочетается с поражением больших полушарий мозга. Участки некроза могут локализоваться в коре мозжечка, белом веществе или диффузно вдоль сосудов. R. L. Friede (1975) подразделяет некроз коры мозжечка на 3 типа: 1) двусторонние повреждения между участками кровоснабжения верхней и нижней мозжечковых артерий; 2) повреждения на границе с белым веществом; 3) фокальный некроз мозжечковых извилин. В острой стадии некроз мозжечка в 43 % случаев сочетается с отеком и петехиальными кровоизлияниями.

Избирательный некроз зрелых клеток Пуркинье встречается обычно у новорожденных после 36-й недели гестации. До этого клетки Пуркинье малочувствительны к гипоксии. Вместе с тем даже зрелые клетки Пуркинье чувствительны к гипоксии в меньшей степени, чем клетки полушарий большого мозга, поэтому известны случаи изолированного повреждения при гипоксии полушарий большого мозга. J. C. Larroche (1968) описал массивный избирательный некроз гранулярных клеток мозжечка у новорожденных детей. В редких случаях наблюдают полный избирательный некроз зубчатого ядра (L. B. Rorke, 1982). Очаги некроза в дальнейшем превращаются в кистозные полости, мозжечок склерозируется. Макроскопически он уменьшен в размерах, бледного цвета, на ощупь плотный. На разрезе нередко видны кисты. Микроскопически выявляют частичную или полную утрату клеток Пуркинье, гранулярных клеток, пролиферацию астроцитов. Белое вещество иногда не содержит миелина, астроциты гипертрофированы, имеются множественные кисты. При тяжелых повреждениях отмечается глиоз зубчатого ядра верхних и нижних олив.

Патология базальных ганглиев и зрительного бугра. Избыточную или аномальную миелинизацию базальных ганглиев и (или) таламуса обозначают термином «status marmoratus». Избирательное повреждение указанных структур связано с повышенной чувствительностью их нейронов к токсическому действию непрямого билирубина и к гипоксии.

Морфологические изменения характеризуются одиночными или множественными кистами, пролиферацией глии и избыточной миелинизацией волокон, располагающихся кольцеобразно вокруг сосудов. Это придает мозгу своеобразный пятнистый вид (status marmoratus). Нередко отмечают атрофию клеток подкорковых ядер, местами — полное отсутствие миелиновых волокон. R. L. Friede (1975) полагает, что для развития подобных изменений необходимо не менее 8 мес. По-видимому, первичное поражение возникает внутриутробно после 26-й недели гестации, то есть после периода, когда начинают миелинизироваться базальные ганглии.

Патология ствола мозга в изолированном виде при детских церебральных параличах встречается редко. Описаны избирательные некрозы вентральной части моста, ядер черепных нервов, ретикулярной формации, нижней оливы (R. D. Adams и соавт., 1977; R. L. Friede 1972). В большинстве случаев морфологические нарушения в стволе головного мозга сочетаются с поражением мозжечка (43—50 % случаев) или патологией других структур мозга.

При детских церебральных параличах все описанные выше изменения обычно носят распространенный характер. При диффузном склерозе мозг (или значительная его часть) уменьшен в объеме и уплотнен. Очаговый склероз может быть лобарным (уменьшено и уплотнено одно полушарие или одна доля мозга) и лобулярным (изменения в отдельных участках мозга). Особенно часто поражаются лобные доли. В склерозированных участках мозга сосуды извитые, облитерированные; стенки сосудов, особенно мелких, утолщены, околососудистые пространства расширены. При сильном разрастании глии развивается не атрофический, а гипертрофический склероз пораженных участков мозга. Оболочки мозга не изменены или мутные и уплотненные, в некоторых участках — сращены с веществом мозга. Часто наблюдается гидроцефалия.

Кроме патологии мозга, обусловленной гипоксическими и травматическими повреждениями, а также различными тератогенными влияниями.

А. П. Казанцев, Н. И. Попова (1980), К. А. Семенова и соавторы (1984), другие исследователи описывают изменения, связанные, по их мнению, с внутриутробными инфекциями, такими, как листериоз, глубокие микозы, токсоплазмоз, цитомегалия и др.

При инфицировании плода на ранних этапах развития (первые 4—12 нед) возникают аномалии развития нервной системы, обусловленные преимущественно альтеративными и пролиферативными процессами; воспалительные реакции у зародыша в этот период отсутствуют. При инфицировании и заболевании плода в более поздние сроки в мозговой ткани возникают не только альтеративно-пролиферативные, но и инфильтративные процессы.

У детей, умерших в ранний постнатальный период, а также у плодов, погибших внутриутробно, выявляют множественные мелкие кровоизлияния в отростках твердой мозговой оболочки, в мягкой оболочке, в сосудистых сплетениях, под эпендимой боковых желудочков или массивные кровоизлияния, для которых наиболее характерна субдуральная, субарахноидальная и субэпендимальная локализация. У недоношенных детей нередко обнаруживаются внутрижелудочковые кровоизлияния, источником которых являются сосудистые сплетения боковых желудочков. Некрозы в оболочках и ткани мозга на фоне полнокровных сосудов и кровоизлияний встречаются редко, главным образом при остром течении заболевания. Наблюдаемое при бактериальных инфекциях гнойное пропитывание мягких мозговых оболочек часто распространяется на сосудистые сплетения и эпендиму желудочков. Последняя при инфекционных поражениях отличается своей толщиной, пепельно-серым или буровато-синюшным цветом, тусклостью, шагреневидностью. Она легко отделяется от подлежащего слоя. Кровеносные сосуды в перивентрикулярной зоне резко инъецированы.

В более поздней стадии патологического процесса выявляются дистрофия нервных клеток, их сморщивание, ишемические и отечные изменения вплоть до образования клеток-теней. Очаги размягчения и некроза в ткани мозга локализуются преимущественно в области латеральных углов IV желудочка. В коре больших полушарий очаги некроза и размягчения редки; они встречаются, главным образом, при цитомегалии. В местах деструктивного периваскулярного отека наблюдается распад миелиновых волокон или их пролиферация с переходом в глиоз, разрастание мелких сосудов и капилляров, их склерозирование. Мягкая мозговая оболочка очагово или диффузно утолщена, местами она сращена с твердой мозговой оболочкой и с веществом мозга.

Вопрос о патогенетической связи этих изменений с внутриутробными инфекциями является дискуссионным, поскольку они с равной вероятностью могут быть обусловлены внутричерепной родовой травмой или гипоксически-ишемическими повреждениями мозга. Для правильной интерпретации выявленных изменений необходим тщательный анализ данных анамнеза, клиники, результатов бактериологического и вирусологического исследований.

Приведенные выше данные показывают многообразие ранних повреждений мозга у детей, которые, однако, можно объединить в две основные группы: недоразвитие структур мозга и их деструкция. У одного и того же больного различные нарушения могут сочетаться. Провести корреляцию между типом морфологических изменений и клинической картиной практически невозможно, однако локализация поражения в ряде случаев может быть соотнесена с той или иной формой церебрального паралича. Так, морфологической основой гемиплегии нередко является порэнцефалия в зоне, снабжаемой средней мозговой артерией, или гемиатрофия мозга. Некроз перивентрикулярного белого вещества мозга с образованием кист и очагов глиоза в последующем часто приводит к спастической диплегии. При этом в патологический процесс вовлекаются длинные нисходящие пути от коры большого мозга. Волокна, идущие к ногам, ближе прилежат к желудочкам и вероятность их поражения гораздо выше, чем лежащих латеральнее и идущих к рукам. Гиперкинетическая форма церебрального паралича обусловлена симметричным поражением подкорковых структур мозга.

При тромбозе соединительных вен возникают повреждения в форме клина с основанием, обращенным к продольному синусу. При этом поражается область центральных извилин, дефект распространяется вглубь, захватывая и базальные ганглии. Такой локализацией поражения объясняется форма церебрального паралича, при которой спастическая диплегия сочетается с гиперкинезами. Атактическая форма церебрального паралича обусловлена поражением либо самого мозжечка, либо его связей с корой. Тяжелое общее поражение мозга характерно для двойной гемиплегии. Однако такие клинико-морфологические корреляции представляют собой лишь упрощенную схему. В действительности морфологический субстрат даже так называемых чистых форм детского церебрального паралича более генерализован, что проявляется многообразными сочетанными неврологическими расстройствами.

ПАТОЛОГИЯ ДВИЖЕНИЙ И ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

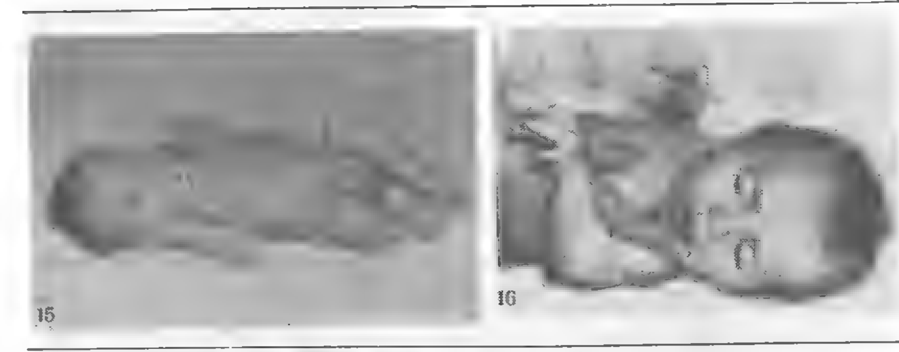
5

ДВИГАТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ

Двигательные нарушения — основной клинический синдром детских церебральных параличей. Для понимания механизмов нарушения движений необходимо четко представлять процесс становления статических и локомоторных навыков при нормальном развитии ребенка. В основе формирования позы и движений лежат рефлекторные реакции двух типов — выпрямления и равновесия. Реакции выпрямления описаны G. Schaltenbrand (1925—1927), в дальнейшем представления о них углублены П. К. Анохиным (1947), Н. А. Бернштейном (1947), Н. Л. Фигуриным и М. П. Денисовой (1949), А. А. Волоховым (1965), В. С. Гурфинкелем (1980), A. Thomas и S. Dargassies (1952), A. Peiper (1956), R. Iillingworth (1960), M. McGraw (1963), K. Bobath, B. Bobath (1964, 1983) и др. Реакции равновесия были описаны и изучены R. Weisz (1938), I. Zador (1938), G. Rademaker (1935) и др. Реакции обоих типов при рождении отсутствуют. Первыми начинают развиваться реакции выпрямления, появляющиеся в конце периода новорожденности, а во втором полугодии жизни к ним присоединяются реакции равновесия. По мере роста ребенка те и другие усложняются, модифицируются и дают возможность приобретать и сохранять правильную позу, противодействуя силе тяжести, и осуществлять одновременно произвольные движения.

Для здорового новорожденного в покое характерна сгибательная поза. Флексорный мышечный тонус симметрично выражен во всех положениях: на животе, на спине, в положениях бокового и вертикального подвешивания. Контроль головы плохой. Руки согнуты во всех суставах, приведены и прижаты к грудной клетке. Кисти сжаты в кулак, большие пальцы приведены в ладони. Ноги также согнуты во всех суставах и слегка отведены в бедрах, в стопах преобладает тыльное сгибание (рис. 15).

Новорожденный периодически совершает спонтанные движения — попеременно разгибает и сгибает ноги, перекрещивает их, отталкивается от опоры. Руки двигаются главным образом в локтевых и лучезапястных суставах, движения совершаются на уровне груди; ноги





15. Нормальная поза новорожденного

16. Поисковый рефлекс

17. Хоботковый рефлекс

более подвижны, чем руки. Спонтанные движения новорожденного резкие, массивные, импульсивные, толчкообразные, внезапно следуют друг за другом. Наряду с определенной позой и спонтанной двигательной активностью у новорожденного определяется ряд врожденных рефлекторных реакций, время появления которых и степень выраженности характеризуют его состояние и динамику развития. Становление и угасание этих рефлексов имеют диагностическое значение.

Поисковый рефлекс (искательный рефлекс Куссмауля). Положение на спине. При поглаживании пальцем в области угла рта, не прикасаясь к губам, опускается угол рта и голова поворачивается в сторону раздражителя (рис. 16).

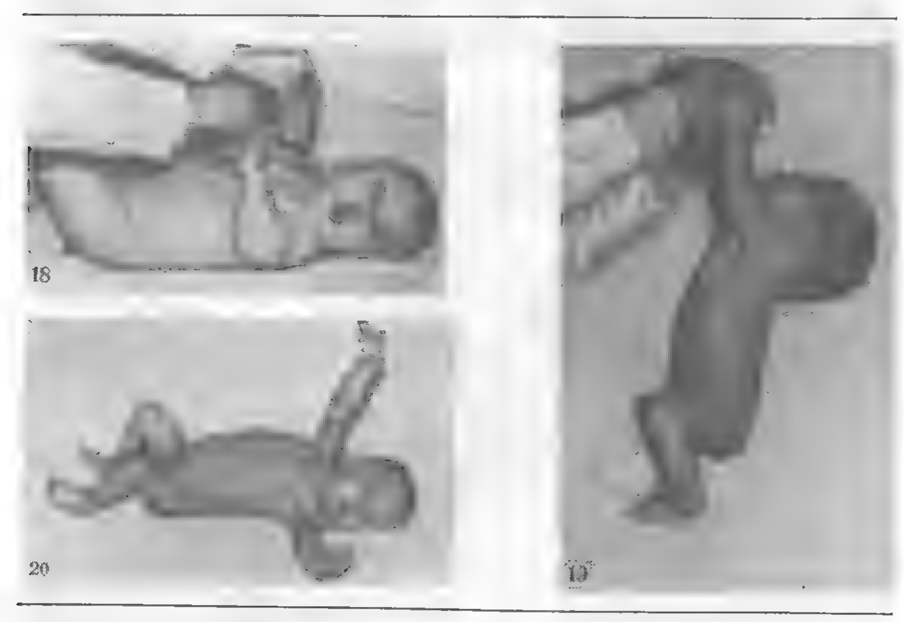
Хоботковый рефлекс. Положение на спине. Быстрый удар пальцем по губам вызывает сокращение круговой мышцы рта, губы вытягиваются в хоботок (постоянный компонент сосательных движений) (рис. 17).

Сосательный рефлекс. Положение на спине. При вклады-

вании в рот соски возникают ритмичные сосательные движения.

Ладоино-ротовой рефлекс Бабкина. Положение на спине. При надавливании на ладонь ближе к возвышению большого пальца открывается рот, сгибаются голова, плечи и предплечья, ребенок как бы подтягивается вперед (рис. 18).

Рефлекс Моро. Положение на спине. Ребенка подтягивают за руки, не отрывая головы от пеленального стола, и внезапно отпускают руки. Ребенок отводит руки в стороны и разжимает кисть (I фаза рефлекса Моро), спустя несколько секунд руки возвращаются в исходное положение (I фаза рефлекса Моро) (рис. 20).



18. *Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина*

19. *Рефлекс Робинзона*

20. *Рефлекс Моро, I фаза*

Поисковый, сосательный и ладонно-ротовой рефлексы хорошо выражены перед кормлением.

Хватательный рефлекс. Положение на спине. При прикосновении пальцем или другим предметом к ладоням новорожденный его крепко захватывает, иногда настолько сильно, что ребенка в этом положении можно приподнять (рефлекс Робинзона) (рис. 19). Такой же тонический хватательный рефлекс вызывается на стопах.

Рефлекс опоры и автоматическая ходьба. Положение вертикального подвешивания. Ребенка, взятого под мышки, ставят на опору, он выпрямляет туловище, опираясь на полную стопу (рис. 21). Если ребенка слегка наклонить вперед, он делает шаговые движения, не сопровождая их движением рук (рис. 22). В большинстве случаев опора и ходьба совершаются на полусогнутых в тазобедренных и коленных суставах ногах.

Рефлекс перемещения. Положение вертикального подвешивания. Ребенка удерживают под мышки так, чтобы стопы его находились под столом и соприкасались с его краем тыльной поверхностью. Ребенок попеременно сгибает ноги

и перемещает стопы на поверхность стола. При соприкосновении с опорой ноги разгибаются, туловище выпрямляется (рис. 23).

Защитный рефлекс. Положение на животе. Голова рефлекторно поворачивается в сторону (рис. 24).

Рефлекс Галанта. Положение на животе. При раздражении кожи спины вблизи и вдоль позвоночного столба новорожденный изгибает туловище дугой, открытой в сторону раздражителя, поворачивает голову в ту же сторону, иногда разгибает и отводит ногу (рис. 25).

Рефлекс Переса. Положение на животе. Если провести пальцами (слегка надавливая) по остистым отросткам позвоночного столба от копчика к шее, появляется поясничный лордоз, ребенок поднимает голову, приподнимает таз, сгибает руки и ноги, кричит (рис. 26).

Рефлекс ползания. Положение на животе. Ребенок совершает ползающие движения — спонтанное ползание. Если к подошвам подставить ладонь, ребенок рефлекторно отталкивается от нее ногами и ползание усиливается (рефлекс ползания Бауэра) (рис. 27).

По мере роста ребенка безусловные рефлексы угасают, на их базе формируются многочисленные условно-рефлекторные реакции. Однако в случае развития детского церебрального паралича эти рефлексы активизируются и наряду с тоническими шейными и лабиринтным рефлексами способствуют формированию патологии движений. Так, при выраженном хватательном рефлексе ребенок держит кисти сжатыми в кулак, что препятствует захвату предмета, развитию зрительно-моторной координации, манипулятивной деятельности рук. Реакция опоры и автоматическая ходьба в норме угасают спустя 1—1½ мес после рождения. При развивающемся церебральном параличе соприкосновение стоп с опорой вызывает резкое нарастание экстензорного тонуса в ногах и туловище. Ребенок ходит на пальчиках, перекрешивая ноги, запрокидывает голову. Эта реакция особенно выражена у детей с дистоническими атаками и плохим контролем го-

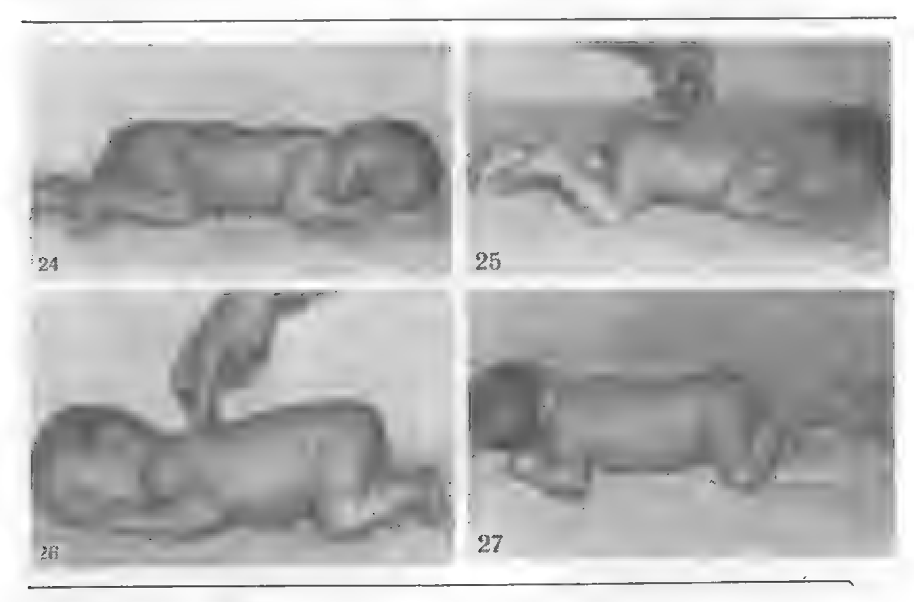


21. *Рефлекс опоры*

22. *Автоматическая ходьба*

23. *Рефлекс перемещения*

ловы. Она препятствует развитию реакций равновесия при стоянии и ходьбе. Исчезновение рефлекса Галанта в норме совпадает по времени с развитием контроля головы и разгибанием туловища в положении на животе (3-й месяц жизни). У детей с задержкой формирования этих навыков сохранившийся рефлекс Галанта нарушает симметричную стабилизацию туловища и изолированные движения головы в положении сидя, стоя и при ходьбе.



24. Защитный рефлекс

25. Рефлекс Галанта

26. Рефлекс Переса

27. Рефлекс ползания

Тонические шейные и **лабиринтный** рефлексы можно наблюдать в норме у детей первых месяцев жизни, особенно тонический шейный асимметричный рефлекс, возникающий при спонтанных поворотах головы в стороны. Однако по мере развития выпрямляющих реакций и реакций равновесия тонические рефлексы оказывают все меньшее влияние на мышечный тонус. При церебральных параличах, сопровождающихся повышением мышечного тонуса, тонические рефлексы активизируются, усиливая зависимость мышечного тонуса от положения головы в пространстве и по отношению к туловищу и препятствуя последовательному развитию реакций выпрямления и равновесия.

Тонический лабиринтный рефлекс вызывается изменением положения головы в пространстве, которое ведет к стимуляции отолитового аппарата лабиринтов; в результате в положении на спине максимально выражен тонус экстензоров, а флексорная активность относительно тормозится; в положении на животе соотношения обратные.

Тонический шейный асимметричный рефлекс — проприоцептивный рефлекс, возникающий в результате растяжения мышц шеи, связок и суставов шейного отдела позвоночного столба. Поворот головы в сторону так, чтобы челюсть находилась на уровне плеча, сопровождается разгибанием конечностей, к которым обращено лицо («лицевые конечности»), и сгибанием противоположных («затылочные конечности»). Реакция рук отчетливее, чем реакция ног.

Тонический шейный симметричный рефлекс — проприоцептивный рефлекс с рецепторов мышечно-суставных образований шеи, вызываемый пассивными или активными движениями головы. При сгибании головы повышается флексорный тонус в руках и экстензорный в ногах, разгибание ведет к противоположному эффекту.

Нормальное развитие движений ребенка после периода новорожденности обеспечивается двумя взаимосвязанными и взаимозависимыми процессами: а) развитием рефлексов позы (постуральных рефлексов), которые отсутствуют у новорожденного, но позже появляются и со временем становятся более сложными и разнообразными. К ним относятся реакции выпрямления, равновесия, защитные и другие приспособительные реакции, интегрируемые на уровне среднего мозга; б) торможением врожденных рефлекторных автоматизмов спинально-стволового уровня (хватательный рефлекс, реакция опоры и автоматическая ходьба, рефлекс Моро, тонические шейные и лабиринтный рефлексы и др.), а также торможением и модификацией двигательных реакций, которые по мере развития становятся ненужными и мешают произвольной целенаправленной двигательной активности.

Реакции выпрямления осуществляют следующие функции: 1) способствуют установке и удержанию головы в вертикальном положении с сохранением параллельности линии рта плоскости опоры (лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс на голову); 2) способствуют удержанию головы и шеи на одной линии с туловищем так, чтобы туловище следовало за движениями головы и шеи, например при поворотах (шейная выпрямляющая реакция); 3) сохраняют нормальное положение головы и туловища, когда какая-либо часть тела касается опоры (выпрямляющие рефлексы с тела на голову и с тела на тело).

Лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс на голову у новорожденного отсутствует или слабо выражен. Голова свисает вниз под действием силы тяжести. В течение первых недель жизни в положении на животе и на боку можно отметить кратковременные толчкообразные движения головы по направлению к средней линии. Ребенок может удерживать ее только несколько секунд. Затем к 3—4-й неделе попытки выпрямить голову становятся все более частыми и энергичными, особенно в положении на животе. Но отчетливый лабиринтный выпрямляющий рефлекс наблюдается только со 2-го месяца жизни. Исследовать его можно следующим образом: ребенка свободно удерживают и перемещают в воздухе; при выраженном рефлексе голова устанавливается так, что линия рта располагается параллельно плоскости опоры, а в положении на животе или на спине ребенок поднимает и удерживает голову.

Лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс на голову стимулирует развитие цепных симметричных рефлексов, направленных на приспособление туловища к вертикальному положению. Он обеспечивает установку шеи, туловища, рук, таза и ног ребенка.

Шейная выпрямляющая реакция: за пассивным или активным поворотом головы в сторону следует ротация всего туловища. В результате такого рефлекса ребенок к 4 мес может из положения на спине повернуться на бок. Если рефлекс ярко выражен, то поворот головы приводит к резкому повороту всего

туловища в направлении ротации головы («поворот блоком»).

Выпрямляющий рефлекс тела, действующий на голову, способствует выпрямлению головы относительно положения других частей тела в пространстве. Так, например, за касанием стопами опоры следует выпрямление туловища и головы. Этот рефлекс тесно взаимодействует с лабиринтной выпрямляющей реакцией на голову и таким образом обеспечивает двойную гарантию нормального положения головы в пространстве.

Выпрямляющий рефлекс, действующий с тела на тело, становится выраженным в возрасте 6—8 мес, иногда раньше, и видоизменяет примитивную шейную выпрямляющую реакцию, вводя ротацию туловища между плечами и тазом. После 4-го месяца ребенок делает попытку повернуться на бок, затем совершает этот поворот все чаще и чаще. Во втором полугодии он обычно поворачивает вокруг оси тела сначала голову, затем плечевой пояс и, наконец, таз. Туловище больше не следует за головой как единое целое, оно ротируется между плечевым поясом и тазом при повороте на бок, а в дальнейшем и на живот. Ротация в пределах оси тела дает ребенку возможность повернуться со спины на живот, с живота на спину, сесть, встать на четвереньки и принять вертикальную позу.

Выпрямляющие реакции, сочетаясь друг с другом, образуют ряд последовательных поз и движений, направленных на приспособление головы и туловища к вертикальному положению. Они начинают развиваться с конца первого месяца жизни, достигают согласованности в возрасте 10—15 мес, затем совершенствуются. Постепенное видоизменение выпрямляющих рефлексов после полутора лет приобретает новое качество. Если вначале переход из положения лежа на спине в положение сидя осуществляется путем ротации туловища, то в возрасте 2—3 лет дети используют ротацию только частично и начинают осваивать методику взрослых — приобретать положение сидя, отталкиваясь с помощью рук вперед. Это свидетельствует об ослаблении выпрямляющих рефлексов с тела на тело. Спустя некоторое время дети уже не пользуются ротацией, а садятся из положения лежа, как взрослые, путем симметричного вставания. Выпрямляющий рефлекс с тела на тело на этой стадии подавлен. Вставание из положения сидя при выраженности выпрямляющих рефлексов осуществляется через стадию стояния на четвереньках, а к трем годам дети начинают вставать на ноги, используя движение туловища вперед. Все реакции выпрямления находятся в тесном взаимодействии, обеспечивая нормальное положение туловища и ног по отношению к голове.

Таким образом, развитие выпрямляющих реакций наиболее интенсивно стимулируется в положении на животе. Ребенок вначале поднимает голову (лабиринтный установочный рефлекс), далее — верхнюю часть туловища на согнутых, а затем и на выпрямленных руках (опорная реакция рук). Поднятие головы и разгибание верхней части туловища способствует образованию лордоза позвоночного столба и разгибанию бедер, голеней, стоп. При этом формируется выраженный цепной рефлекс, распространяющийся от головы к шее, туловищу, рукам и ногам до кончиков пальцев. Другими словами, выпрямляющие рефлексы туловища — цепь реакций (цепные симметричные рефлексы), с помощью которых ребенок к концу первого года жизни из положения на спине переворачивается на живот и затем встает на ноги.

Защитная реакция рук и рефлекс Ландау, наблюдаемые у детей раннего возраста, не относятся к истинным выпрямляющим рефлексам, но на определенных стадиях способствуют двигательному развитию.

Защитная разгибательная реакция рук возникает в ответ на внезапное перемещение туловища вперед (в 4 мес), в сторону (в 6 мес), назад (в 9 мес). Эти реакции способствуют тому, что ребенок в положении сидя может поддерживать свою массу тела руками, вытянутыми вперед (в возрасте 6 мес), в стороны (в 8 мес), назад (в 10—12 мес). Вначале при этом кисти бывают сжаты в кулак, но вскоре они разгибаются, создавая опору на ладонь.

Рефлекс Ландау комбинируется с выпрямляющими рефлексами и является их частью. Ребенка держат свободно в воздухе лицом вниз. Вначале он поднимает голову (результат лабиринтной установочной реакции), так что лицо находится в вертикальной позиции, а рот — в горизонтальной, затем наступает тоническое разгибание спины, ног. Иногда оно может быть настолько сильным, что ребенок изгибается дугой, открытой кверху. Рефлекс Ландау появляется в возрасте 5—6 мес, а его отдельные элементы — раньше. На втором году жизни он начинает угасать.

Реакции равновесия. Для становления вертикальной позы у ребенка необходимо развитие рефлекторного механизма, обеспечивающего функцию сохранения равновесия при сидении, стоянии и ходьбе. Этот механизм состоит из группы автоматических реакций, называемых реакциями равновесия. По сравнению с предыдущими рефлекторными реакциями они более сложны и разнообразны. Их осуществление обеспечивается взаимодействием вестибулярной системы, базальных ганглиев, ядер субталамической области, мозжечка и коры большого мозга. Эти реакции дают возможность ребенку сохранять и восстанавливать равновесие в процессе двигательной активности. Их считают самой высокой формой развития автоматических двигательных реакций. Подобно реакциям выпрямления, реакции равновесия развиваются в течение длительного времени в определенной последовательности. Они появляются и нарастают в период, когда реакции выпрямления уже полностью установились.

Чтобы продемонстрировать реакции равновесия, нужно поместить ребенка в положении на животе, на спине, сидя, на четвереньках, стоя на передвижной стол и наклонить стол либо толкать ребенка осторожно из стороны в сторону, вперед, назад. При наклоне стола 6-месячный ребенок падает в сторону нижней части стола без какой-либо защитной реакции. Позднее он поворачивает голову и изгибает туловище по направлению к поднятой части стола в результате компенсаторного увеличения тонуса в мышцах поднятой стороны.

Реакции равновесия связаны с двигательными возможностями ребенка. В положении на спине и на животе они становятся выраженными, когда ребенок уже сидит без поддержки (8 мес), в положении сидя появляются, когда ребенок уже может стоять (9—10 мес), и в положении стоя,— когда ребенок уже ходит (10—12 мес). Реакции равновесия не совершенствуются до тех пор, пока ребенок не продвинулся на более высокую стадию развития выпрямляющих реакций.

К 18—24 мес все реакции равновесия уже сформированы, но еще не совершенны. Они развиваются и совершенствуются до 5—6 лет.

Таким образом, развитие движений проходит следующие стадии: поднятие головы в положении на животе, поворот со спины на живот, поднятие верхней части туловища вначале на согнутых, а затем на вытянутых руках, ползание на животе, поднятие тулови-

ща на вытянутых руках и согнутых ногах, ползание на четвереньках, свободное стояние и ходьба на разогнутых ногах с сохранением равновесия. В этой последовательности становления движений отражается закон краниокаудального (нисходящего) направления развития.

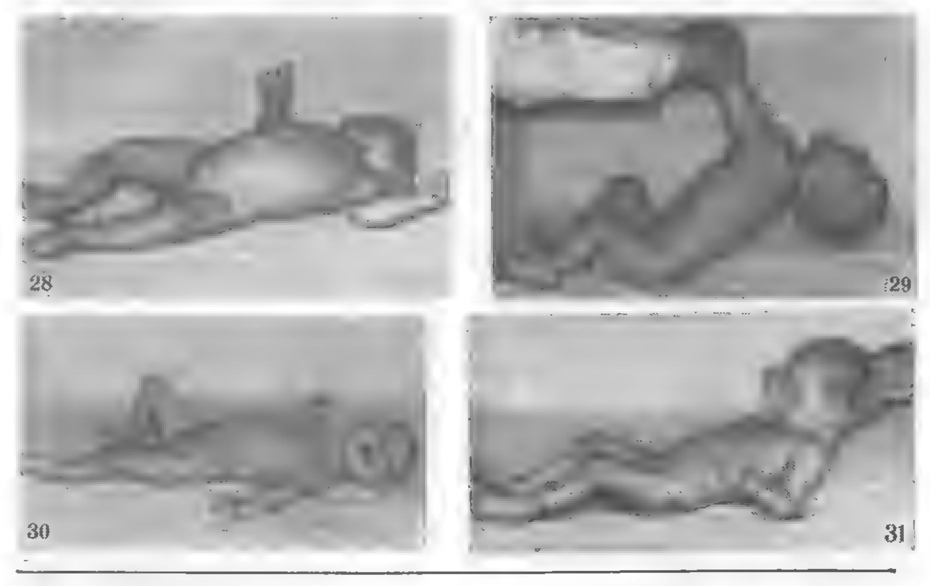
Реакции выпрямления и равновесия гармонично взаимодействуют друг с другом. В комплексе они представляют собой нормальный постуральный рефлекторный механизм, который формирует необходимую основу для выполнения любых двигательных актов. Постуральные реакции возможны только при нормальном мышечном тонусе и, в свою очередь, гарантируют физиологическую основу мышечного тонуса. При произвольных движениях реакции выпрямления и равновесия постоянно видоизменяются и адаптируются для выполнения любых специфических навыков.

Торможение и видоизменение двигательной активности, приобретенной в результате постуральных реакций, являются важным этапом развития дифференцированных двигательных навыков. Путем интеграции зрительных, слуховых, проприоцептивных и тактильных ощущений ребенок приспосабливает существующие формы движений к передвижению и ручной умелости. Чтобы сделать эффективной более тонкую моторику, он должен научиться использовать в каждый данный момент только часть двигательных образцов и комбинировать их в различных видах. Так, вначале ребенок захватывает предмет всей кистью и всеми пальцами. Позже, когда надо взять мелкий предмет, он ограничивает захват большим и указательным пальцами и лишь при виде большого предмета раскрывает кисть. В это же время появляются указательные движения пальцами. Развитие все более тонких и точных движений пальцев рук в зависимости от размера и характера предмета свидетельствует не только о совершенствовании двигательной функции руки, но и об усложнении аналитико-синтетической деятельности мозга ребенка. Таким образом, первоначальные примитивные и общие двигательные реакции постепенно видоизменяются, включаясь в изолированные и целенаправленные движения. Реакции поддержания позы тормозят тонические шейные и лабиринтный рефлексы и играют основную роль в сохранении мышечного тонуса умеренной интенсивности, который должен быть достаточно высоким, чтобы противостоять силе земного притяжения и обеспечить необходимую для движений фиксацию, и в то же время достаточно низким, чтобы движения были возможны.

При церебральных параличах в результате поражения мозга в период его интенсивного роста и дифференциации онтогенетическая последовательность двигательного развития нарушается. Наряду с замедлением становления нормальных постуральных механизмов активируются тонические рефлексы, которые сосуществуют с патологическим мышечным тонусом (спастичностью, ригидностью, перемежающимися тоническими спазмами, гипотонией) и усугубляют моторный дефект. У детей с церебральными параличами их влияние можно выявить в различных положениях.

ПОЛОЖЕНИЕ НА СПИНЕ

Тонический лабиринтный рефлекс проявляется максимальной экстензорной спастичностью. Ребенок в позе общего разгибания, шея и позвоночник напряжены, голова в тяжелых случаях запрокинута назад. Ноги разогнуты, приведены, ротированы внутрь, могут быть перекрещены, стопы в подошвенном сгибании. Руки разогнуты или согнуты, пронированы, пальцы сжаты в кулак (рис. 28). При тяжелом тетрапарезе наблюдается опистотонусоподобное переразгибание всего позвоночного столба. Ригидность обусловлена одновременной гипертонией мышц — разгибателей и сгибателей. Ребенок с выраженным тоническим лабиринтным рефлексом в положении на спине не в состоянии поднять голову или делает это с большим трудом, не может вытянуть руки вперед, чтобы взять предмет, а позже, захватив поддержку, подтянуться и сесть, соединить руки впереди по средней линии и поднести их ко рту. Из-за ретракции плеч и недостатка ротации затруднен поворот со спины на бок и на живот. При тракции за руки для переведения ребенка в положение сидя голова запрокидывается назад и экстензорный тонус нарастает (рис. 29). Выраженность тонического лабиринтного рефлекса прямо зависит от степени спастичности. Если ребенок в положении на спине не может согнуть голову, вытянуть руки, повернуться, то у него отсутствуют предпосылки для того, чтобы сесть. Такая патологическая поза способствует развитию контрактур.



28. Тонический лабиринтный рефлекс в положении на спине

29. При тракции за руки ребенок запрокидывает голову

30. АШТ-рефлекс в положении на спине

31. Тонический шейный симметричный рефлекс в положении на спине

Тонический шейный асимметричный рефлекс (АШТ-рефлекс) в положении на спине проявляется асимметрией положения тела и произвольных движений. У детей с церебральными параличами, особенно при выраженном поражении рук, АШТ-рефлекс во многом определяет клиническую картину. Если ребенок повернул голову в сторону, он надолго может остаться фиксированным в «позе фехтовальщика» (рис. 30). Голова и глаза чаще повернуты в сторону разогнутых конечностей, плечо лицевой руки приведено, ротировано внутрь, предплечье и кисть

4 7-3579

в состоянии пронации. На затылочной стороне плечо отведено, рука согнута в локтевом суставе. При фиксации головы в одном направлении ребенку трудно проследить за предметом на противоположной стороне. Развивается спастическая кривошея. Асимметричное положение туловища приводит к развитию сколиоза и асимметрии грудной клетки, косому положению таза. При сочетании АШТ-рефлекса с тоническим лабиринтным рефлексом ребенок не может схватить игрушку, вложенную в руку игрушку не может поднести ко рту, так как при попытке согнуть руку голова поворачивается в противоположную сторону. АШТ-рефлекс сильнее выражен на правой стороне, поэтому большинство детей с церебральными параличами пользуются левой рукой.

У детей с выраженным АШТ-рефлексом затруднены повороты на бок и на живот, так как при повороте головы в сторону рука разгибается, плечо становится ригидным и туловище не следует за головой, ребенок не может высвободить руку из-под туловища. Вследствие этого в дальнейшем нарушается формирование реципрокного ползания.

При легком поражении рук и совершенствовании движений АШТ-рефлекс непостоянный, но его можно наблюдать, когда ребенок возбужден или пытается сделать какое-либо движение. Если создать сопротивление повороту головы в сторону, ощущается легкое повышение тонуса в пронаторах предплечья и разгибателях кисти лицевой руки без выраженного ее разгибания.

Асимметрия мышечного тонуса в результате влияния АШТ-рефлекса иногда выражена и в ногах. На лицевой стороне нога разогнута и слегка отведена в наружной ротации, а затылочная — согнута в бедре и колене во внутренней ротации, стопа — в дорсальной флексии. Такое спонтанное положение ног становится более отчетливым при усиленных говоротах головы. Постоянное неправильное положение ног, особенно стоп, способствует развитию контрактур: сгибательная контрактура в стопе и колене, приводящая и внутриротаторная контрактура бедра на затылочной стороне, отводящая и наружно-ротаторная на лицевой стороне. Подвывих и вывих в тазобедренном суставе развиваются обычно на затылочной стороне.

Влияние *симметричного шейного тонического рефлекса* на мышечный тонус у детей с церебральными параличами становится более выраженным, когда в движения включается голова. Сгибание головы в положении на спине приводит к увеличению флексорного тонуса в руках, экстензорного — в ногах; разгибание вызывает противоположную реакцию (рис. 31). Произвольные движения рук ограничены, чаще наблюдается сгибание в локтевых суставах, предплечья пронированы, кисти сильно сжаты в кулаки. При попытке супинировать предплечья или разжать кулаки ощущается резкое сопротивление.

Разгибательная реакция ног при сгибании головы сочетается с их приведением, внутренней ротацией, иногда перекрестом, подошвенным сгибанием стоп. Повышение мышечного тонуса в разгибателях ног делает практически невозможным их сгибание, особенно сильное сопротивление ощущается в стопах. Спонтанные и произвольные движения очень бедны, могут развиться контрактуры.

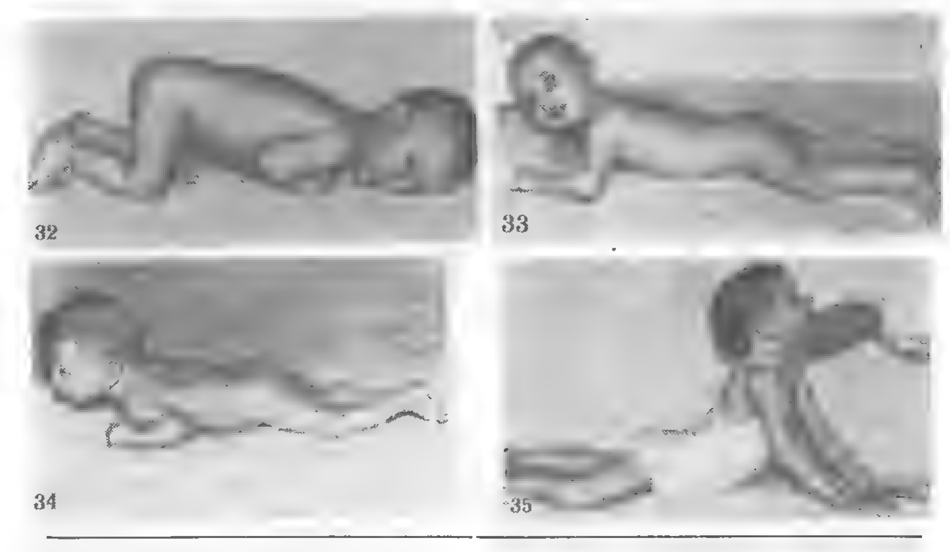
Изменения позы, мышечного тонуса и спонтанных движений под влиянием тонического шейного симметричного рефлекса одинаково выражены с обеих сторон.

ПОЛОЖЕНИЕ НА ЖИВОТЕ

Тонический лабиринтный рефлекс. Определить изолированное влияние на мышечный тонус этого рефлекса в положении на животе не всегда легко, особенно если

уже развиты движения головы и активизировались шейные тонические рефлексы. Патологическое влияние тонического лабиринтного рефлекса у ребенка с церебральным параличом проявляется общей флексорной позой в положении на животе (рис. 32). Голова и спина согнуты, плечи выдвинуты вперед и вниз, согнутые в локтевых суставах руки находятся под грудной клеткой, кисти сжаты в кулак, бедра приведены, колени согнуты, но могут быть и разогнуты. Такая поза тормозит формирование выпрямляющих рефлексов туловища из положения на животе, наиболее важных для преодоления ребенком силы тяжести и приобретения вертикальной позы. При ярко выраженном тоническом лабиринтном рефлексе ребенок, лежа на животе, не может поднять голову, повернуть ее в сторону, высвободить руки и опереться на них для поддержки верхней части туловища, согнуть ноги и встать на колени, сохраняя при этом равновесие. Из-за спастической контрактуры мышц груди и живота это положение усугубляется. В результате постоянного сгибания спины развивается кифоз в грудном отделе позвоночного столба. Влияние тонического лабиринтного рефлекса можно усилить, удерживая ребенка в области таза и живота лицом вниз: сгибательная поза при этом становится более отчетливой.

Хотя в положении на животе, как правило, более выражена флексорная спастичность, у некоторых больных влияние тонического лабиринтного рефлекса зависит от первоначального типа спастичности. Так, иногда экстензорная спастичность настолько сильна, что сохраняется и в положении на животе, либо при пассивном или активном разгибании



32. Тонический лабиринтный рефлекс в положении на животе, сгибательная поза

33. АШТ-рефлекс в положении на животе, асимметричная опора на руки

34. Тонический шейный симметричный рефлекс в положении на животе препятствует опоре на руки

35. Разгибание рук при подъеме головы за подбородок

головы и верхней части туловища сгибательная поза может смениться разгибанием позвоночного столба и даже опорой на кисти. Если в этом положении согнуть голову, ребенок вновь приобретает тотальную сгибательную позу. В тех случаях, когда выпрямляющие рефлексы не распространяются на таз и ноги, поясничный лордоз не формируется, возникают существенные препятствия для сохранения равновесия в положении сидя и при ходьбе. Способность поднять голову в положении на животе — самый ранний показатель двигательного развития ребенка, ее отсутствие или нарушение — признак патологического развития.

Тонический шейный асимметричный рефлекс в положении на животе не оказывает такого выраженного влияния на мышечный тонус, как на спине, так как при флексорной спастичности АШТ-рефлекс выражен слабее. Его влияние в положении на животе проявляется асимметрией положения рук и плечевого пояса (рис. 33). На лицевой стороне плечо выдвинуто вперед, сгибание в локтевом суставе ослаблено, на затылочной — плечо приведено в большей степени, сгибание в локтевом суставе усилено. Постоянная асимметрия положения плеч со временем распространяется на туловище и может привести к сколиозу. Попытка захвата предмета осуществляется лицевой рукой. Положение ног также бывает асимметричным: лицевая — в состоянии наружной ротации и разгибания, затылочная — в положении внутренней ротации, приведения и сгибания.

Тонический шейный симметричный рефлекс оказывает симметричное влияние на мышцы рук и ног. Для положения на животе с опущенной головой типичны выраженное сгибание во всех суставах рук и разгибание ног, что нередко приводит к кифозу позвоночного столба. Плечевой пояс выдвинут вперед, руки приведены, согнуты. Это препятствует опоре на предплечья и кисти (рис. 34). Пассивный подъем головы за подбородок или за плечи, оттягивая пояс верхних конечностей назад, приводит к разгибанию рук, ноги сгибаются в коленных и тазобедренных суставах (рис. 35).

ПОЛОЖЕНИЕ НА ЧЕТВЕРЕНЬКАХ

Выраженный тонический лабиринтный рефлекс мешает стоять на четвереньках из-за флексорной спастичности в руках и ногах (рис. 36). При развитии контроля головы ребенку удается достичь определенного равновесия между флексорными и экстензорными мышцами и тогда с помощью методиста он некоторое время может сохранять позу на четвереньках.

Тонический шейный асимметричный рефлекс, вызывая асимметрию мышечного тонуса, создает препятствие для опоры на кисти и колени. В положении на четвереньках ребенок не может установить голову по средней линии, что создает постоянную угрозу потери опорной функции кистей (рис. 37). Поэтому некоторые дети избегают опоры на кисти и опираются на предплечья. Тонус в руках изменен более отчетливо, чем в ногах, но и он зависит от положения головы.

Тонический шейный симметричный рефлекс в положении на четвереньках проявляется нарушением опорной функции конечностей. В этом положении голова чаще опущена, что усиливает флексорную спастичность в руках и практически исключает возможность опоры на кисти, а ноги разгибаются в тазобедренных и коленных суставах. Постоянно меняющееся распределение мышечного тонуса рук и ног в зависимости от положения головы даже в легких случаях создает большие трудности для ползания на четвереньках. Это особенно выражено при сочетанном влиянии симметричного и асимметричного шейных тонических рефлексов, когда нарушаются альтернирующие движения конечностей и перемещение центра тяжести. Пассивное разгибание головы за подбородок вызывает рефлекторное разгибание рук и одновременное сгибание ног. В таком положении ребенка можно посадить на пятки, а затем, приподняв тазовый конец, поставить на четвереньки и пытаться продвигать вперед. При этом ощущаются выраженное сопротивление движению и угроза потери опорной функции.





36. Флексорная спастичность в руках и ногах мешает встать на четвереньки

37. АШТ-рефлекс препятствует удержанию позы на четвереньках

38. Патологическая поза сидя

ПОЛОЖЕНИЕ СИДЯ

Тонический лабиринтный рефлекс резко нарушает двигательную активность в положении сидя. Если ребенка, не умеющего самостоятельно сидеть, пытаться посадить, вначале повышается экстензорный тонус. По мере сгибания туловища и наклона головы разгибательная поза сменяется сгибательной. При поднятии головы в этом положении больной может упасть назад. Если контроль головы и рук относительно сохранен, дети могут удерживать позу сидя, но при этом наблюдаются типичные взаимоотношения флексорной и экстензорной спастичности: полусогнутые бедра, выпрямленные голени с подошвенным сгибанием стоп, наклоненные вперед голова и туловище, компенсаторный кифоз грудного отдела позвоночного столба (рис. 38). Сохранение позы сидя затруднено также малой площадью опоры вследствие сгибания, приведения и внутренней ротации бедер. Если ребенок пытается поднять голову, нарастает экстензорная спастичность и он падает назад. Статические нарушения усугубляются АШТ-рефлексом. При длительном пребывании ребенка в описанном положении развиваются флексорные контрактуры в тазобедренных и коленных суставах, стойкий кифоз позвоночного столба. Со временем ребенок может научиться сидеть, уравнивая влияние флексорного и экстензорного гипертонуса.

Тонический шейный асимметричный рефлекс обычно выражен при экстензорной спастичности. Если ребенок сидит с чрезмерно опущенной головой, для выявления АШТ-рефлекса ее следует поднять. Влияние АШТ-рефлекса в положении сидя выражается в повороте, наклоне головы в сторону и асимметричном положении конечностей (рис. 39). Это затрудняет сохранение позы свободного сидения и манипуляцию руками. Ребенок может взять предмет с той стороны, куда повернута голова, но при попытке поднести руку ко рту голова поворачива-



39. *АШТ-рефлекс затрудняет самостоятельное сидение*

40. *Положительная поддерживающая реакция и АШТ-рефлекс препятствуют самостоятельному стоянию*

41. *Нарушение опорной функции ног при ходьбе под влиянием АШТ-рефлекса*

42. *Поза «ножниц» при ходьбе*



ется в противоположную сторону. Поэтому некоторые дети манипулируют одной рукой (лицевой). Постоянная асимметричная поза, включение в деятельность одной руки создают опасность фиксации патологической позы с искривлением позвоночного столба, перекосом таза, подвывихом бедра. Манипуляции двумя руками возможны лишь тогда, когда ребенок удерживает голову по средней линии, а кисти — перед туловищем. Однако классическое изменение мышечного тонуса в руках под влиянием АШТ-рефлекса наблюдают редко. У детей, которые уже научились самостоятельно сидеть и манипулировать руками, АШТ-рефлекс никогда не бывает выраженным.

При *тоническом шейном симметричном рефлексе* ребенку трудно сохранять позу сидя, особенно если нарушен контроль головы. При разгибании головы ребенок падает назад, а при сгибании — вперед. Если поза сидя все же удерживается, то она неустойчива и легко нарушается при активной манипуляции руками. Поэтому для сохранения позы сидя дети стараются ограничить движения рук. Используя тонический шейный симметричный рефлекс, ребенок из положения на животе может встать на колени и затем сесть на пятки. При этом голова поднята, а тело удерживается на вытянутых руках. В таком положении, подтягиваясь на руках, дети продвигаются вперед прыжками («беличьи прыжки»). Разогнуть ноги, встать на четвереньки и ползать они не могут, так как у них нарушены реципрокные движения ног.

СТОЯНИЕ И ХОДЬБА

Выраженный тонический лабиринтный рефлекс препятствует вертикальной установке тела и опоре ног, так как при вставании в момент перемещения туловища вперед возникает тотальная сгибательная поза. Стояние и передвижение больного невозможны.

Под *влиянием тонического шейного асимметричного рефлекса* положение головы и туловища асимметрично в покое и при ходьбе. Постоянное изменение мышечного тонуса под влиянием АШТ-рефлекса, нарушение контроля головы затрудняют поддержание равновесия в положении стоя и при ходьбе (рис. 40). Статическая недостаточность усугубляется тем, что дети с церебральными параличами в положении стоя нередко переносят центр тяжести на затылочную сторону вследствие искривления туловища и выноса вперед лицевой стороны. При этом «затылочная» нога приподнята за счет сгибания и не выполняет опорную функцию (рис. 41). Стабилизация положения стоя достигается посредством избыточного сгибания головы и кифоза позвоночного столба. Для сохранения равновесия при движении вперед ребенок отводит руки в стороны, ходит «мелкими шажками», на лице гримаса.

Влияние *тонического шейного симметричного рефлекса* в положении стоя, когда голова наклонена вперед, приводит к кифозу позвоночного столба, сгибанию рук и разгибанию ног («ноги-колонны»), недостаточности опоры на стопы. Вертикальная поза при малой площади опоры стабилизируется за счет постоянных маятникообразных движений туловища или с помощью рук. Передвижение ног сопряжено с движениями туловища, больной как бы прилипает ногами к полу. Бедра приведены («поза ножниц») (рис. 42). Тазобедренные и коленные суставы в полусогнутом состоянии. Фаза переноса ноги укорочена, шаг короткий, шаговые движения замедлены. Укорочение шага позволяет избежать резкого смещения центра тяжести тела вперед и потери равновесия. Уменьшение объема движений ног компенсируется боковыми движениями туловища с поворотом, способствующими переносу центра тяжести с одной ноги на другую. Выраженная тоническая активность препятствует компенсаторным движениям туловища, а следовательно, стоянию и ходьбе.

Наряду с тоническими шейными и лабиринтным рефлексами важную роль в формировании патологических двигательных образцов при церебральных параличах играют положительная поддерживающая и содружественные реакции.

Положительная поддерживающая реакция (ППР) — это патологическая коконтракция, т. е. одновременное нарастание мышечного тонуса в экстензорах и флексорах ног, в результате чего ноги становятся негибкими и превращаются в «колонны» для поддержки. ППР стимулируется тактильным раздражением подошв при их соприкосновении с опорой, а также растяжением мышц стоп вследствие давления массы тела (через проприоцептивные рецепторы). Кроме того, симметричный шейный тонический рефлекс в положении стоя при согнутой голове усиливает ППР в ногах. Когда ребенок с церебральным параличом стоит, повышенный тонус в мышцах-разгибателях мешает ему опустить пятку на опору, что резко уменьшает площадь опоры. При попытке стать на полную стопу ребенок отбрасывает туловище назад, перенос массы тела на опорную ногу затруднен.

ППР нарушает также переход из положения сидя в положение стоя, и наоборот. Чтобы встать, ребенок должен обязательно за что-то держаться. Из-за неспособ-

ности согнуть ноги центр тяжести перемещается в верхнюю часть тела и вследствие этого возникает избыточный кифоз всего позвоночного столба. При попытке сесть из положения стоя дети падают с разогнутыми ногами на ягодицы. Они испытывают также трудности при ходьбе по лестнице из-за невозможности сгибания ног и «прилипания» стоп к опоре. Выраженная ППР резко нарушает реакции равновесия, так как ригидность ног не позволяет им быстро перемещаться при смещении центра тяжести верхней части тела.

Содружественные движения (синкинезии) — это тонические реакции, вызывающие распространенное увеличение спастичности в частях тела, не имеющих непосредственного отношения к движению, выполняемому в данный момент. Так, если больной с гемипарезом крепко сжимает предмет здоровой рукой, на паретичной стороне повышается и без того высокий тонус, усиливая характерную для гемипареза позу. У детей с гемипарезами можно наблюдать и разгибательную синкинезию руки — отведение и опускание плеча, разгибание в локтевом суставе с пронацией, разгибание кисти и пальцев. При этом изолированные движения, например пальцами кисти (разгибание и отведение большого пальца, сгибание указательного пальца при разгибательном положении остальных), невозможны. Попытка произвести движение одной рукой при тяжелом тетрапарезе может вызвать нарастание мышечного тонуса во всем теле. В последние годы содружественным реакциям придается большое значение в патологическом распределении мышечного тонуса, развитии контрактур и деформаций при детских церебральных параличах.

Тонические рефлекторные реакции тормозят развитие выпрямляющих рефлексов туловища, реакций равновесия и целенаправленных движений. Сила высвободившихся тонических рефлексов отражает тяжесть состояния. При тяжелой спастичности они ярко выражены, присутствуют одновременно и не имеют тенденции к торможению и модификации. Постоянно действующие тонические рефлексы и высокий мышечный тонус создают патологическую проприоцептивиую афферентную импульсацию. При церебральных параличах с низким мышечным тонусом, особенно при гиперкинетической форме, сила тонических реакций вариабельна, они возникают внезапно и меняются при произвольных движениях, эмоциональных реакциях и исчезают в покое. При легких формах церебральных параличей наблюдаются только следы тонических реакций, поскольку у таких детей развиваются разнообразные реакции выпрямления и равновесия.

Понимание особенностей каждой из вышеописанных реакций, их влияния на координацию позы и движений помогает анализировать двигательное поведение ребенка с церебральным параличом. Поскольку любое движение — это результат комбинации рефлекторных ответов, действующих одновременно, влияние каждой из тонических реакций в изолированном виде определить трудно, однако, наблюдая за определенным типом движений, совершаемых в одних и тех же условиях, можно отметить доминирующее влияние одной из них.

ПАТОЛОГИЯ ОРГАНОВ ОПОРЫ И ДВИЖЕНИЯ

Патология костно-суставной системы при церебральных параличах обусловлена нарушением физиологических соотношений мышц и связочно-суставного аппарата вследствие патологических тонических влияний нервной системы, дискоординирующих мышечную деятельность. При спастических

формах церебральных параличей чрезмерная тоническая активность одних мышц рефлекторно приводит к торможению мышц-антагонистов, в результате чего тонус в последних снижен. Спастическое напряжение наблюдается преимущественно в длинных двусуставных мышцах, приводящих и сгибателях, в то время как в коротких односуставных мышцах, разгибателях и отводящих, чаще отмечается гипотония. Распределение мышечного тонуса может изменяться в зависимости от влияния тонических шейных и лабиринтного рефлексов, а также содружественных движений. Преобладание спастичности в одних мышцах и снижение тонуса в других приводит к патологическим позам, контрактурам и деформациям.

На примере влияния АШТ-рефлекса можно продемонстрировать зависимость деформаций от патологической тонической активности. Постоянная асимметричная поза приводит к развитию спастической кривошеи, сколиоза, косого положения таза, «реберного» горба и контрактур в области конечностей, различных с лицевой и затылочной стороны.

При переходе в вертикальное положение наряду с патологической тонической активностью на позу ребенка начинают оказывать влияние и другие факторы, прежде всего масса тела. Так, в положении стоя патологическая поза нижних конечностей и туловища во многом обусловлена воздействием силы тяжести и компенсаторными реакциями, направленными на удержание равновесия тела.

Поддержание правильной позы обеспечивается изометрическим сокращением мышц крупных суставов нижних конечностей, которое способствует их стабилизации. Механизм этой стабилизации представляет собой цепь мышечных сокращений, начинающихся с голеностопных суставов и стимулируемых смещением центра тяжести. Если вертикальная ось, идущая от центра тяжести верхней части тела, совпадает с осью суставов нижних конечностей и проецируется на опорную поверхность стоп, поза стабильна. В норме при отклонении центра тяжести тела вперед, назад, в стороны рефлекторно включаются мышцы, возвращающие туловище в исходное положение во избежание падения.

При детских церебральных параличах механизм реакций равновесия нарушен, поза больных неустойчива. Для ее поддержания включаются отличные от нормальных механизмы, способствующие стабилизации туловища в вертикальном положении. Так, например, при стоянии на носках центр тяжести верхней части тела смещается вперед. Для сохранения равновесия ребенок с церебральным параличом компенсаторно сгибает коленные и тазобедренные суставы и вертикальная проекция центра тяжести приходится на стопу, тогда как в норме механизм стабилизации туловища при стоянии на носках осуществляется за счет сокращения икроножных мышц, сгибателей стоп, ягодичных мышц.

Примером включения аномальных механизмов поддержания позы при церебральных параличах является стояние на одной ноге. Здоровый человек, стоя на одной ноге, балансирует посредством сильного отведения неопорной ноги и одновременного приведения контралатеральной руки. При церебральных параличах неопорная нога не отводится или даже приводится так сильно, что соприкасается с опорной. Рука на стороне опорной ноги отведена. Посредством этих движений центр тяжести туловища смещается в сторону опорной ноги, и стабилизации позы способствует выраженный боковой наклон туловища. При спастических параличах устойчивость положения стоя достигается

за счет сгибательной позы бедер и коленей, приведения и внутренней ротации бедер, опоры на носки, наклона туловища вперед. Вследствие постоянной вынужденной компенсации формируются контрактуры.

Масса тела не оказывает влияния на положение рук и деформации в них обусловлены, главным образом, патологической постуральной активностью и содружественными движениями.

Таким образом, контрактуры и деформации при детских церебральных параличах формируются под влиянием следующих факторов: 1) повышенного мышечного тонуса, распределение которого во многом зависит от тонических шейных и лабиринтного рефлексов; 2) патологических содружественных движений; 3) воздействия массы тела и компенсаторных приспособительных реакций, направленных на сохранение равновесия в вертикальном положении; 4) длительного пребывания ребенка в одной и той же позе.

ДЕФОРМАЦИИ В ОБЛАСТИ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Для церебрального паралича наиболее характерна приводящая и внутриротаторная *контрактура тазобедренного сустава.* Чаще всего она формируется на ранних стадиях спастических параличей, реже и на более поздней стадии — при гиперкинетической и атактической формах. Развитие контрактуры в большой степени связано со спастичностью приводящих мышц бедер: нежной, пояснично-подвздошной, полусухожильной и полуперепончатой и др. Сокращение перечисленных мышц наряду с приведением и внутренней ротацией бедер вызывает сгибание в тазобедренном суставе, чем объясняется часто наблюдаемая при церебральных параличах сочетанная сгибательная, приводящая и внутриротаторная контрактура бедер. Сгибательная контрактура поддерживается также сокращением прямой мышцы бедра. В вертикальном положении сгибательная поза бедер компенсируется патологическим положением туловища — гиперлордозом поясничного отдела позвоночного столба, сильным наклоном вперед верхней части тела.

Из-за дисбаланса мышечного тонуса возможен *вывих тазобедренного сустава.* При неравномерной мышечной тяге с преобладанием приводящих мышц бедер и флексоров головка бедра смещается вверх и кзади, средняя ягодичная мышца и отводящие мышцы бедер почти полностью утрачивают роль рычага. Вертлужная впадина под действием постоянного давления смещающейся головки бедра сильно уплощается и деформируется. Вследствие усиленной мышечной тяги и нарушения кровообращения дистрофически изменяется и головка бедра. При спастической диплегии в случае асимметрии мышечного тонуса на одной стороне может быть сгибательно - приводяще - внутриротаторная контрактура с подвывихом или вывихом тазобедренного сустава, а на другой — отводящая контрактура с наружной ротацией бедра. В случае длительного пребывания в такой позе развивается сколиоз, поддерживаемый также АШТ-рефлексом. Спастические вывихи бедер обычно наблюдаются у тяжелобольных, не способных самостоятельно передвигаться.

Сгибательные *контрактуры коленных суставов* часто сочетаются со сгибательно-приводящими контрактурами бедер и эквиноварусной деформацией стоп. В изолированном виде сгибательные контрактуры коленных суставов при детских церебральных параличах практически не встречаются, поскольку спастичность бывает преимущественно выражена в длинных мышцах, оказывающих влияние на два соседних сустава (рис. 43).

Рекурвация коленных суставов более характерна для форм церебральных параличей, сопровождающихся низким мышечным тонусом. В этих случаях она обусловлена слабостью четырехглавой мышцы бедра и других разгибателей колена. При спастических формах причиной переразгибания коленного сустава может быть эквиноварусная деформация стопы, выраженная еще в такой степени, что ребенок при соответствующих усилиях может опустить пятку на опору. Опуская пятку, он вынужден привести колено в состояние переразгибания и тем стабилизировать коленный сустав. При рекурвации коленных суставов компенсаторно усиливается сгибание тазобедренных суставов и тело наклоняется вперед.

Вальгусная деформация коленного сустава обычно связана со сгибательно-приводящей внутриротаторной контрактурой бедер и сгибанием коленей. Соприкосновение ног в области коленных суставов, ходьба «ножницами» стабилизируют тело в вертикальном положении и способствуют вальгусной установке коленей.

«Конская стопа» — самая частая деформация ног. Спастическое сокращение икроножных мышц и относительная слабость малоберцовых приводят к подошвенному сгибанию стоп и опоре на носки. Неустойчивость равновесия из-за малой площади опоры компенсируется сгибанием бедер и коленей. Поэтому «конская стопа» обычно сочетается со сгибательными деформациями тазобедренных и коленных суставов. Нередко при конской стопе наблюдается выраженное приведение переднего отдела стопы с опущением ее наружного края — так называемая эквиноварусная деформация. При этом мышцы, поднимающие наружный край стопы, ослаблены и преобладает тонус супинаторов. Из-за несбалансированной функции супинаторов со временем развивается продольная S-образная деформация.

«Пяточная стопа» развивается в результате неправильно проведенной ахиллотенотомии с целью оперативной коррекции «конской стопы». В редких случаях «пяточная стопа» при церебральных параличах бывает первичной и формируется вследствие преобладания тонуса разгибателей стопы и пальцев над тонусом сгибателей. При этом тыльная сторона стопы прилегает к голени и ее нельзя установить под прямым углом даже при разогнутой в коленном суставе конечности. Свод стопы углубляется, самостоятельно стопа не сгибается.

Плоско-вальгусная стопа обусловлена относительной слабостью мышц, поднимающих медиальный край стопы (передняя большеберцовая, длинный разгибатель I пальца), и гипертонусом малоберцовых мышц. Свод стопы низкий, пятка пронирована. В положении стоя и во время ходьбы больной опирается больше на внутренний край стопы. Таранная кость опускается вниз и выступает под внутренней лодыжкой. Пе-



43. Флексорная, приводящая и внутриротаторная контрактуры бедер, сгибательная контрактура коленей, конская стопа

редний отдел стопы отведен кнаружи. Часто эта деформация развивается вслед за «конской стопой», когда сила тяжести действует на плюсневые кости настолько сильно, что опора смещается к внутреннему краю стопы, которая уплощается. Это расширяет опорную поверхность стопы и увеличивает стабильность туловища в вертикальном положении. Со временем вальгусная деформация может нарастать и привести к деформации голеностопного сустава. Нередко наблюдаются сочетанные деформации: одна стопа конская или эквиноварусная, другая — плоско-вальгусная.

Деформации пальцев. При выраженной и длительно не леченной плоской или плоско-вальгусной стопе формируется вальгусное положение большого пальца. Это самая частая деформация. Иногда она сочетается со сгибательной контрактурой других пальцев.

ДЕФОРМАЦИИ В ОБЛАСТИ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Деформации рук наиболее характерны для тяжелых форм гемипареза и двусторонней гемиплегии. При этом функциональные возможности рук резко ограничены, а при гемипарезах пораженная рука часто отстает в развитии.

Приводящая и внутриротаторная *контрактура плеча* обусловлена спастическим напряжением и укорочением большой грудной мышцы, широчайшей мышцы спины и пронаторов плеча. Рука приведена к туловищу и повернута внутрь, ее трудно поднять, отвести в сторону и повернуть наружу. Реже возможна ретрофлексия плеча вследствие укорочения широчайшей мышцы спины, более характерная для спастико-гиперкинетической формы. При этом плечо отведено назад, предплечье супинировано, согнуто под прямым углом.

Сгибательная *контрактура в локтевом суставе* формируется в результате укорочения двуглавой мышцы плеча и плечелучевой мышцы. Функция этих мышц заключается не только в сгибании предплечья, но и в его супинации. При спастическом сокращении мышц наряду со сгибательной контрактурой в локтевом суставе наблюдается пронаторная установка предплечья, которой также способствует сокращение круглого и квадратного пронаторов.

Сгибательная контрактура кисти почти всегда сочетается с более или менее выраженным отведением кисти в ульнарную сторону, сгибательной контрактурой пальцев и приведением большого пальца. Пронаторная установка предплечья, сгибательная контрактура кисти и невозможность отведения большого пальца затрудняют, а в тяжелых случаях практически исключают манипулятивную деятельность рук.

ДЕФОРМАЦИИ В ОБЛАСТИ ТУЛОВИЩА

Проявляются сколиозом и (или) кифозом позвоночного столба, перекосом таза, асимметрией грудной клетки. К этим деформациям могут приводить различные нарушения положения туловища вследствие тонической рефлекторной активности, а также патологические позы, направленные на стабилизацию туловища и удержание равновесия. *Сколиозы* формируются в результате асимметричного положения туловища. Они бывают С-образные, S-образные, чаще локализуются в торакоалюмбальном отделе позвоночного столба. При гемипарезах сколиозы обращены выпуклостью как в здоровую, так и в пораженную стороны. Формирование сколиоза тесно связано с деформациями в области нижних конечностей. Сколиоз нередко сочетается с *кифозом* позвоночного столба, развивающимся вследствие преобладания флексорного тонуса и компенсаторного сгибания туловища в положениях сидя и стоя. Кифоз бывает тотальным или располагается в грудном отделе позвоночного столба, сочетаясь с лордозом или сколиозом поясничного отдела. Вследствие кифосколиоза и асимметричного положения туловища грудная клетка деформируется по типу «реберного горба». В случае прогрессирования кифосколиоза позвоночного столба развивается легочно-сердечная недостаточность.

Контрактуры и деформации, фиксируя ребенка в патологических позах, затрудняют развитие статических и локомоторных навыков и ограничивают возможности социальной адаптации.

Нарушение трофических влияний со стороны центральной нервной системы, патология мышечного тонуса, ограничение двигательной активности, длительное пребывание больных в патологических позах способствуют формированию вторичных структурных изменений в нервно-мышечном аппарате. Мышечные волокна постепенно атрофируются, замещаются жировой и соединительной тканью. В гистологических препаратах мышц выявляют уменьшение продольной и поперечной исчерченности. Саркоплазма мышечных волокон гомогенизирована и состоит из мелких зерен, либо имеет пенистый вид, ядра сморщены, уменьшены в размерах. Многие волокна извиты. Стенки сосудов утолщены, просветы сужены или облитерированы. Волокна соединительной ткани гипертрофируются, иногда меняют свое расположение. Появляется избыточное количество перегородок, локализованных перпендикулярно к длинной оси мышечного волокна; часть из них имеют вид бахромы или кружева. В тяжелых случаях наступает вторичное разжижение аргирофильного вещества. Оно становится почти невидимым, имеются лишь отдельные его участки в виде глыбок.

В нервах и нервных окончаниях также происходят вторичные дегенеративные изменения: нейрофибриллы вакуолизируются, скручиваются вокруг оси, на их концах появляются вздутия — «колбы роста», нервные стволы гипертрофируются местами или тотально, прослойки соединительной ткани между нервными волокнами утолщаются.

Вторичные изменения в нервно-мышечном аппарате коррелируют с тяжестью двигательных расстройств и в значительной мере усугубляют последние. В большей мере вышеописанные изменения характерны для спастических форм церебральных параличей.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

6

СПАСТИЧЕСКАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ (гемипарез)

Эта форма церебрального паралича характеризуется поражением одноименных конечностей. Рука обычно поражается больше, чем нога. В тяжелых случаях одностороннее ограничение спонтанных движений заметно уже в первые недели жизни, при легких формах симптоматика становится отчетливой к концу первого года, когда ребенок начинает активно манипулировать руками. Мышечный тонус в пораженных конечностях повышен, однако у части детей в первые недели и месяцы жизни может быть выражена гипотония. Дети с гемипарезами овладевают возрастными навыками позже, чем здоровые.

Положение на спине. В период новорожденности можно выявить асимметрию мышечного тонуса и спонтанных движений: паретичная рука в большей степени, чем здоровая, приведена к туловищу, кисть сжата в кулак, ощущается разница в сопротивлении пассивным движениям, пораженная рука принимает меньшее участие в рефлексе Моро. Однако лишь при глубоком гемипарезе повышение или снижение мышечного тонуса со значительным ограничением объема спонтанных движений отчетливо выражено уже с периода новорожденности, а в более легких случаях диагноз остается сомнительным до формирования функции хватания. При ее появлении асимметрия движений рук становится более очевидной: ребенок не может больной рукой схватить игрушку, соединить кисти перед грудью, поднести пораженную руку ко рту. Таким образом, нарушена важная веха в развитии — стадия билатерального использования рук. Постоянный поворот головы в сторону здоровой руки усиливает патологическую позу паретичной в результате влияния АШТ-рефлекса. Наклон головы к плечу пораженной стороны постепенно приводит к боковому сгибанию туловища, так что плечевой пояс наклоняется книзу,

а таз подтягивается кверху, и в результате паретичная сторона заметно укорачивается.

Нога при гемипарезе поражается меньше, чем рука, поэтому в положении на спине легкий парез ее выявить трудно, особенно в раннем возрасте. При тяжелом поражении уже в первые месяцы жизни паретичная нога четко отличается от здоровой тенденцией к большему разгибанию и наружной ротации. Сухожильные рефлексы на стороне пареза повышены, ярко выражен рефлекс Бабинского.

При **тракции за руки** из положения на спине отмечается разница в напряжении паретичной и здоровой руки. Если мышечный тонус снижен, паретичная рука более расслаблена, чем здоровая, при повышении тонуса — более согнута (рис. 44), но в том и другом случае функция активного подтягивания осуществляется преимущественно здоровой рукой.



44. Гемипарез. Разное напряжение паретичной и здоровой руки при пробе на тракцию

45. Гемипарез. Асимметричная опора на руки

46. Гемипарез. Асимметричная защитная реакция рук

47. Гемипарез. Асимметричная поза сидения

48. Гемипарез. Опора на здоровую руку в позе на четвереньках

В положении вертикального подвешивания паретичная нога разогнута в большей степени, чем здоровая, и менее активно участвует в периодических движениях сгибания-разгибания, свойственных здоровым детям.

Повороты со спины на живот ребенок осуществляет в течение длительного времени только через больную сторону (паретичные

конечности находятся внизу), поскольку ретракция плеча и невозможность выдвижения руки вперед препятствуют повороту через другую сторону. Иногда функция поворота со спины на живот через здоровую сторону так и не развивается.

Положение на животе. Ребенок с гемипарезом неохотно лежит на животе, поскольку с трудом высвобождает паретичную руку из-под груди, не может на нее опереться и использовать для игры (рис. 45). Здоровая рука является опорной, и при попытке захвата ею игрушки нарушается равновесие.

При исследовании защитной (оптической) реакции рук выявляется асимметрия (рис. 46). Ползание осуществляется с преимущественной опорой на здоровые руку и ногу, паретичные конечности подтягиваются пассивно. Голова при ползании, как правило, повернута в сторону здоровых конечностей.

В позе сидя центр тяжести тела смещен в здоровую сторону. Пораженная нога обычно согнута и отведена, здоровая — разогнута в колене (рис. 47). Асимметрия опоры приводит к искривлению позвоночного столба, которое выпуклой стороной обращено в здоровую сторону. Плечо на пораженной стороне опущено. Опираясь на здоровую руку, дети могут передвигаться вперед на ягодицах. В положении сидя реакции равновесия длительное время остаются несовершенными. При нарушении равновесия ребенок на паретичную руку не опирается.

Переход в положение сидя через поворот на бок для ребенка с гемипарезом очень затруднителен, поскольку опереться на паретичную руку и оттолкнуться ею он не может. Сесть из положения на животе также сложно. Поэтому у некоторых детей эти навыки отсутствуют или развиваются с задержкой. У ребенка вырабатывается способность самостоятельно садиться из положения на спине с активной опорой на здоровую руку. При этом в пораженной руке усиливаются приведение плеча, сгибание локтевого сустава и пронация предплечья. Постоянные содружественные реакции и влияние АШТ-рефлекса постепенно приводят к фиксации патологической позы руки. Возможность разгибания локтевого сустава прогрессивно ограничивается с возрастом. Ребенок постоянно концентрирует внимание на активности здоровой руки, голова, как правило, повернута в ее сторону и наклонена к пораженной стороне.

Переход в положение стоя ребенок осуществляет через фазу вставания на колени из положения на четвереньках (рис. 48). Стоя на коленях, он слегка выдвигает паретичную ногу вперед, кратковременно переносит на нее массу тела, затем быстро выводит здоровую стопу на опору. Как только ребенок встал, масса тела переносится целиком на здоровую ногу, паретичную он ставит слегка сзади и в сторону от здоровой вследствие того, что таз на пораженной стороне развернут кзади.

В положении стоя стопа паретичной ноги повернута внутрь, пальцы согнуты и напряжены, пятка в раннем возрасте обычно еще может опускаться на опору (рис. 49). Плечо на стороне гемипареза приведено и, как и таз, отведено кзади, рука согнута в локтевом суставе, кисть в положении сгибания. При подъеме рук вверх четко выражена их асимметрия (рис. 50).

Из положения стоя возможно **приседание.** При этом ребенок переносит массу тела на здоровую ногу, а паретичную отводит несколько в сторону и кзади (рис. 51). В такой позе дети любят играть.

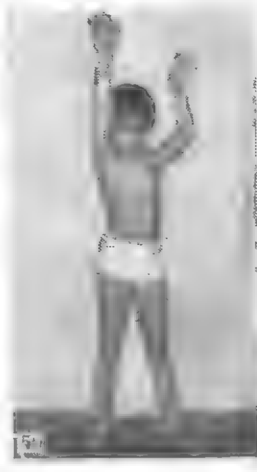
Ходьба. Начиная ходить, ребенок обычно подает матери здоровую руку. Этим усиливается тенденция выносить здоровую сторону вперед, а паретичную оставлять несколько сзади. Недостаточность равновесия затрудняет овладение навыком ходьбы без помощи из-за боязни падения в пораженную сторону и невозможности использования паретичной руки для защиты. В результате момент начала самостоятельной ходьбы колеблется от 1 года 4 мес до 3—4 лет и позже.

На ранней стадии ходьбы без помощи ребенок еще ставит пятку на опору, нога отведена и ротирована кнаружи. По мере формирования самостоятельной ходьбы нога становится все более ригидной. Опустить пятку на опору можно лишь в том случае, если таз ротирован кзади и бедро согнуто. Поэтому ребенок, чтобы согнуть бедро, наклоняется вперед, одновременно переразгибая колено. При выраженной экстензорной спастичности нога не опускается на пятку, а опирается на пальцы, колено остается полусогнутым.

Напряжение мышц, возникающее в стадии обучения самостоятельной ходьбе, приводит к содружественным реакциям в паретичной руке, усиливающим ее сгибание и пронацию. При попытке бега плечо резко приводится. Если в ранней стадии развития многие дети все же пользуются пораженной рукой, то во время ходьбы захват кистью осуществляется с трудом из-за выраженных содружественных реакций. При попытке манипулировать паретичной рукой раскрытие пальцев приводит к чрезмерному сгибанию лучезапястного сустава, кисть пронируется и отклоняется в ульнарную сторону. Если к ребенку приближать игрушку, он идет к ней, выставляя вперед здоровую сторону, и хватает ее здоровой рукой. При этом движении отчетливо видны разворот таза кзади и ретракция плечевого пояса на паретичной стороне.

Со временем формируется стойкая патологическая установка конечностей и туловища: приведение плеча, сгибание и пронация предплечья, сгибание и ульнарное отклонение кисти, приведение большого пальца руки, сколиоз позвоночного столба, перекос таза, эквиноварусная или вальгусная деформация стопы с укорочением пяточного (ахиллова) сухожилия. Паретичные конечности атрофируются, отстают в развитии, особенно при







49. Гемипарез. Характерная поза больного

50. Гемипарез. Асимметричное положение рук

51. Гемипарез. Асимметричная опора на ноги в положении приседания

тяжелых формах поражения, рука обычно в большей степени, чем нога. Они холодны на ощупь, цианотичны и иногда отечны в дистальных отделах. Такие изменения в возрасте 6—8 лет выявляются у 65—70 % больных.

Двигательные нарушения при спастической гемиплегии сочетаются с патологией черепных нервов — одно- или двусторонней атрофией зрительного нерва, гемианопсией, сходящимся косоглазием, слабостью мышц лица. Расстройства чувствительности проявляются обычно астереогнозом и нарушениями дискриминационной чувствительности; болевая, температурная и тактильная чувствительность нарушены реже. Судорожные приступы отмечают у 30—40 % больных, патологию речи в виде псевдобульбарной или корковой дизартрии, дислалии — у 35—40 %. Чаще речевые нарушения наблюдаются при локальном поражении доминантной гемисферы, однако такая зависимость прослеживается не всегда. Степень умственной отсталости, выявляемой примерно у 40 % больных, вариабельна — от легкой задержки психического развития до грубого интеллектуального дефекта. Снижение интеллекта не всегда коррелирует с тяжестью двигательных нарушений. Перцептивные расстройства осложняют процесс обучения даже при нормальном интеллекте: нарушено восприятие образцов, затруднены чтение, письмо, счет.

Прогноз двигательного развития зависит от степени тяжести гемипареза, но в большинстве случаев при своевременно начатом и адекватном лечении он благоприятный. Практически все больные ходят самостоятельно. Возможность самообслуживания зависит от степени поражения руки, однако даже при выраженном ограничении функции руки, но сохранном интеллекте дети обучаются пользоваться ею. Поэтому уровень социальной адаптации в большей мере определяется не степенью двигательного дефекта, а интеллектуальными возможностями ребенка и наличием расстройств поведения.

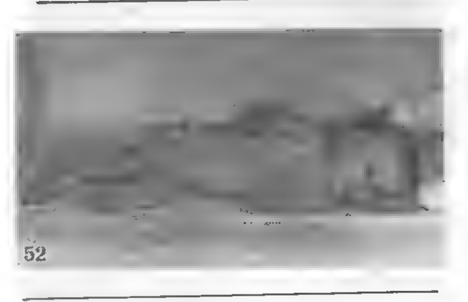
СПАСТИЧЕСКАЯ ДИПЛЕГИЯ

Это самая частая форма детского церебрального паралича, известная в литературе также под названием «болезнь Литтла». По распространенности двигательных нарушений — это тетрапарез, при котором ноги поражаются больше, чем руки. Степень поражения рук вариабельна — от выраженных парезов до легкой неловкости, выявляемой по мере развития сложной манипулятивной деятельности. Формы с минимальным поражением рук иногда обозначают термином «спастическая параплегия».

При легкой спастической диплегии в первые месяцы жизни выпрямляющие реакции туловища развиваются нормально. Клинические проявления становятся отчетливыми в возрасте 4—6 мес, когда в эти реакции должны включиться мышцы тазового пояса и ног.

При тяжелых формах неврологическая симптоматика выражена с рождения: быстро нарастает мышечный тонус, рано активизируются тонические шейные и лабиринтный рефлексы, другие врожденные автоматизмы (рефлекс Моро, хватательный, реакция опоры и др.) не имеют тенденции к угасанию, распределение мышечного тонуса чаще симметричное, сухожильные и надкостничные рефлексы высокие, иногда вызываются с трудом из-за мышечной гипертонии. Формирование выпрямляющих рефлексов туловища задерживается, развивающиеся функции качественно дефектны.

В положении на спине поза ребенка, мышечный тонус и двигательная активность зависят от тяжести повреждения, стадии развития и преобладающего типа тонической активности. В первые месяцы может быть выражена мышечная гипотония, которая спустя 2 мес сменяется дистонией, а затем гипертонией. При преобладании экстензорного тонуса конечности разогнуты, ноги приведены, иногда перекрещены, голова запрокинута. В других случаях поза либо тотальная сгибательная, либо руки согнуты, а ноги разогнуты. Движения в руках активнее, чем в ногах. При тяжелых формах спастической диплегии на 2—3-м месяце жизни появляются дистонические атаки. Ребенок становится беспокойным, повышается мышечный тонус. Руки разогнуты и ротированы внутрь в плечевых суставах, предплечья и кисти пронированы, пальцы сжаты в кулак. Ноги вытянуты, приведены, иногда перекрещены; стопы в подошвенном сгибании. Голова, туловище и конечности принимают разгибательное положение, вплоть до позы опистотонуса. Дистонические атаки обычно длятся несколько секунд. Чаще они наблюдаются в случаях преобладания экстензорного тонуса и выраженного поражения верхних конечностей. При спастической диплегии дистоническая фаза короче и менее выражена, чем при дистонической (гиперкинетической) форме церебрального паралича (см. ниже).



52. Диплегия. Поворот на бок «блоком»

При относительно сохранной функции рук начальные стадии захвата предмета формируются вовремя, что часто затрудняет диагностику спастической диплегии. В случае тяжелого поражения развитие хватательной и манипулятивной функций рук задерживается, эти функции осуществляются с выраженной пронацией кисти.

При тракции за руки дети со спастической диплегией длительное время запрокидывают голову назад, одновременно ноги разгибаются и приводятся, стопы в подошвенном сгибании. В случаях с преобладанием флексорного тонуса ноги могут быть согнуты (см. рис. 29). Когда формируются контроль головы и хватание, ребенок при тракции активно подтягивается за руками. При легком поражении рук функция подтягивания развивается с небольшой задержкой.

В положении вертикального подвешивания ноги чаще разогнуты, стопы в подошвенном сгибании, попеременные движения поднимания и опускания ног ограничены. При соприкосновении стоп с опорой возникает положительная поддерживающая реакция. В ряде случаев преобладает сгибательный тонус, тогда ноги полусогнуты в тазобедренных и коленных суставах.

Поворот со спины на живот большинство детей с диплегией осваивает с задержкой. Вначале они поворачивают голову, а затем пояс верхних конечностей, пользуясь руками, в то время как ноги остаются ригидными в состоянии разгибания и приведения. Между плечами и тазом нет ротации, поворот совершается «блоком» (рис. 52).

В положении на животе в раннем возрасте преобладает флексорный тонус: голова опущена, руки согнуты под грудью, таз приподнят. В этом положении дети могут совершать спонтанные попеременные движения ползания. Реже наблюдается экстензорный тип спастичности, при котором голова запрокинута назад, ноги разогнуты, опора на руки неустойчивая, в связи с чем ребенок падает на бок. В некоторых случаях разгибательный

тонус в мышцах спины настолько выражен, что плечевой пояс поднимается при отсутствии опоры на руки.

Степень задержки развития выпрямляющих рефлексов туловища в положении на животе зависит от тяжести поражения рук и пояса верхних конечностей. В легких случаях дети в положении на животе держат голову, опираются на предплечья и даже кисти, берут в руки игрушки. При умеренном и средней тяжести поражении рук выпрямляющие реакции туловища формируются замедленно, опорная реакция рук появляется позже и бывает дефектной. У всех детей со спастической диплегией резко ограничено распрямление тазового пояса и задержано формирование физиологических изгибов позвоночного столба.

В положении на животе здоровые дети двигают стопами вверх, вниз, внутрь и наружу независимо от того, согнуты их ноги или разогнуты, и совершают движения в коленях независимо от того, согнуты бедра или разогнуты. Ребенку со спастической диплегией доступны одновременно либо только сгибательные (одновременное сгибание во всех суставах с отведением бедер), либо разгибательные (одновременное разгибание во всех суставах с приведением и внутренней ротацией бедер) движения. В положении на животе длительное время может вызываться рефлекс ползания.

Ползание на животе. Поднимая голову и опираясь на предплечья, ребенок подтягивается на согнутых руках вперед, при этом ноги разогнуты и напряжены. Если возможна опора на вытянутые руки, то, отталкиваясь ими, ребенок совершает движения по кругу и назад, нога и тазовый пояс перемещаются пассивно вслед за туловищем. Нагрузка на руки и кисти во время ползания может вызвать содружественную реакцию повышения тонуса разгибателей и приводящих мышц ног. Иногда при ползании дети сгибают и отводят одну ногу, в большинстве случаев правую, и в ту же сторону поворачивают голову. При повороте головы повышается тонус разгибателей, нога распрямляется, что в определенной степени помогает продвинуть туловище вперед.

Позднее дети учатся ползать на кистях и коленях с незначительными реципрокными движениями. При ползании колени приведены, бедра ротированы внутрь. Обе ноги остаются в положении умеренного сгибания, в то время как в норме одна нога полностью разгибается, когда другая, согнутая, переносится вперед. Из положения на четвереньках переход в боковое сидячее положение затруднителен или невозможен, поскольку отсутствует ротация туловища между тазом и грудной клеткой.

Положение сидя. Самостоятельное удержание этой позы при спастической диплегии формируется значительно позже, чем в норме. В позе сидя ноги полусогнуты, приведены и ротированы внутрь, часто левая нога в большей степени, чем правая. Стопы и пальцы находятся в положении подошвенного сгибания. Такая поза крайне неустойчива, так как ребенок сидит на крестце и малая площадь опоры затрудняет удержание равновесия. При сидении спина «круглая». Этим компенсируется недостаточное сгибание бедер. Голова наклонена вперед, подбородок выдвинут (см. рис. 38). Если ребенок внезапно поднял голову, бедра разгибаются, и он падает назад. Опорная функция рук, особенно в стороны и назад, развивается поздно. Опора назад часто вообще не формируется. Самостоятельное сидение осваивается при опоре руками вперед и в стороны. Многие дети используют для поддержки одну руку, а другой играют. Если свободная рука тянется вверх за игрушкой, голова и позвоночный столб разгибаются и ребенок падает назад.

При спастической диплегии руки длительное время служат для стабилизации позы сидя, поэтому манипулятивная их функция развивается с задержкой, причем дети используют примитивную форму захвата с пронацией предплечья и кисти. Разгибание кисти, ее супинация, противопоставление большого пальца развиваются в более поздние сроки и остаются неполноценными. Если ребенок сидит за столом, опираясь на локти, кисти освобождаются и он может играть двумя руками.

Положение на коленях. Больные встают на колени из положения на животе. Если возможна опора на разогнутые руки, ребенок встает на колени, разгибая туловище и перенося его назад. Ноги при этом чаще пассивны и приведены в бедрах. Другие дети, оставаясь на предплечьях, наклоняют голову вниз и, используя комбинацию симметричного тонического шейного и лабиринтного рефлексов, подтягивают ноги под живот до тех пор, пока не окажутся на коленях, потом поднимают голову, постепенно разгибают руки, отрывают кисти от пола и садятся между голенями. Бедра при этом приведены, ротированы. Положение стоп обычно асимметричное: одна — в тыльном сгибании и повернута кнаружи, другая — в подошвенном сгибании и повернута внутрь (рис. 53). В такой позе дети чувствуют себя уверенно и часто используют ее для игры и передвижения, однако это усиливает тенденцию к внутренней ротации и приведению бедер, что позднее создает трудности при стоянии и ходьбе.

Вставание осуществляется из положения на четвереньках. Перенести массу тела на одну ногу, чтобы другую переместить для вставания, обычно очень трудно. Поэтому, держась руками за опору, ребенок подтягивает туловище и ноги вперед до тех пор, пока не коснется пальцами ног опоры. При этом бедра и колени полусогнуты. Из такого положения он ставит на пятку только одну ногу, обычно правую. Другая стопа остается на пальцах и не является опорой.

Стояние и ходьба. Больные со спастической диплегией длительное время стоят и ходят с поддержкой взрослого за одну или обе руки или держась за предметы (рис. 54). При стоянии ноги разогнуты в результате положительной поддерживающей реакции и приведены или одна нога разогнута и служит опорой, другая — согнута в колене, касается пола пальцами и не принимает на себя массу тела (рис. 55). Свободное перемещение ног вперед, в стороны или назад невозможно, что затрудняет сохранение равновесия. Дети не могут прочно удерживать массу тела на одной ноге, чтобы другую освободить для шага. Поэтому руки и туловище при стоянии и ходьбе совершают много дополнительных движений, необходимых для сохранения равновесия. Если такие движения невозможны, то дети самостоятельно не ходят.

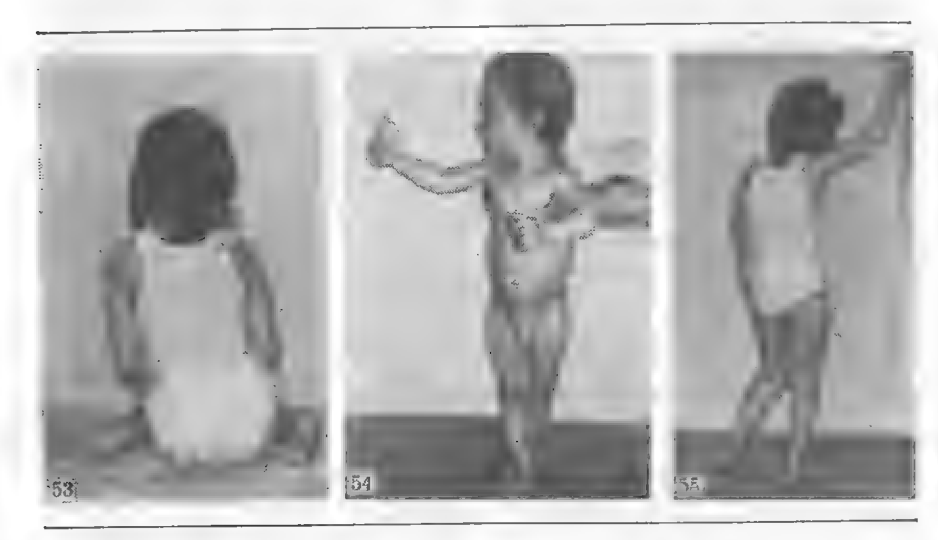
Ходьба осуществляется посредством передвижений типа «ножниц». Ноги в положении приведения, внутренней ротации и сгибания перемещаются вперед в основном за счет компенсаторного наклона туловища вперед и в стороны. Спастичная нога подтягивается вслед за туловищем. Фаза переноса ноги укорочена, шаг короткий. Вначале ребенок ставит стопу на пальцы, затем старается опустить ее на пятку с опорой на внутренний край. Многие дети со спастической диплегией ходят только на носках, равновесие при этом очень неустойчивое.

Выраженная патологическая постуральная активность фиксирует ребенка в патологических позах, что способствует раннему формированию контрактур и деформаций: кифоза грудного отдела позвоночного столба, лордоза поясничного отдела позвоночного столба, подвывиха или вывиха одного или обоих тазобедренных суставов, недоразвития тазобедренных суставов (вследствие позднего стояния),

аддукторно-флексорной деформации тазобедренных и коленных суставов, эквиноварусной или вальгусной деформации стоп.

У 30—40 % детей выявляется патология черепных нервов: сходящееся косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушение слуха, псевдобульбарный синдром. У 20—25 % больных бывают эпилептические припадки, которые нередко носят стойкий характер и резистентны к противосудорожной терапии. Чувствительные расстройства не характерны. Нарушения речи в виде задержки ее развития, псевдобульбарной дизартрии, дислалии отмечают у 70—80 % больных. У 30—40 % детей — снижение интеллекта.

Прогноз двигательных возможностей менее благоприятный, чем при гемипарезе. Лишь 20—25 % больных ходят самостоятельно без подручных средств, около 40—50 % способны передвигаться, используя костыли или канадские палочки, на коляске. Степень социальной адаптации может достигать уровня здоровых при нормальном умственном развитии и хорошей функции рук.



53. Диплегия. Асимметрия туловища и ног в положении сидя между стопами

54. Диплегия. Стояние с поддержкой, АШТ-рефлекс и перекрест ног

55. Диплегия. Асимметричная поза при стоянии. Правая нога опорная

ДВУСТОРОННЯЯ ГЕМИПЛЕГИЯ

При двусторонней гемиплегии двигательные расстройства выражены в равной степени в руках и ногах, либо руки поражены сильнее, чем ноги. Это одна из самых тяжелых форм церебрального паралича.

Двигательные нарушения можно выявить уже в период новорожденности. Высокий тонус мышц сочетается с чрезмерной активностью лабиринтного и шейных тонических рефлексов, а также других безусловно-рефлекторных реакций. Сухожильные рефлексы высокие, но вызываются с трудом из-за резкого повышения мышечного тонуса. Реакции выпрямления и равновесия в тяжелых случаях не развиваются. Любая попытка движения

приводит к содружественным реакциям, проявляющимся нарастанием мышечного тонуса и фиксацией ребенка в патологической позе. При более легком поражении статические и локомоторные навыки формируются с большим опозданием и значительными патологическими отклонениями. Дети с трудом овладевают навыком сидения. Стояние и ходьба невозможны. Поражение чаще асимметричное.

Положение на спине. В тяжелых случаях мышечную гипертонию можно выявить с первых недель жизни. Возможны как сгибательная, так и разгибательная позы, последняя бывает чаще (рис. 56). Иногда спастичности предшествует недлительная стадия мышечной гипотонии. Контроль головы плохой, выражена ретракция плечевого пояса. АШТ-рефлекс способствует повороту головы в одну сторону и наклону в противоположную. При попытке пассивно сместить голову в среднее положение ощущается резкое сопротивление. АШТ-рефлекс и ретракция плеч ограничивают приведение рук к средней линии и выдвижение их вперед (рис. 57). Стадия билатерального использования рук, когда ребенок перекладывает игрушки из руки в руку или подносит их ко рту, при двусторонней гемиплегии отсутствует. Ноги разогнуты или полусогнуты, чаще одна из них во внутренней, другая в наружной ротации. Объем произвольных движений в ногах значительно уменьшен, одна нога обычно активнее, чем другая.

Вследствие длительной фиксации детей в асимметричной позе формируются контрактуры и деформации, усугубляя двигательный дефект. Слуховые, зрительные раздражители, попытка движения вызывают дистонические атаки, которые появляются раньше и более выражены, чем при спастической диплегии.

При **пробе на тракцию** из положения на спине руки приведены к туловищу, ноги разогнуты, голова запрокинута назад.

В положении вертикального подвешивания контроль головы плохой, ноги разогнуты, активные движения в них незначительны. На опоре резко выражена положительная поддерживающая реакция.

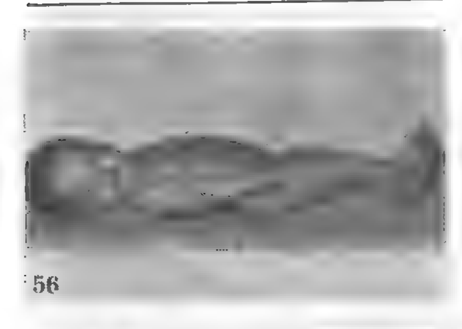
Поворот со спины на живот при двусторонней гемиплегии очень труден и обычно ограничивается только поворотом на бок, причем менее пораженная сторона, активная в этом повороте, в положении на боку оказывается сверху. Поворот на бок осуществляется путем тотального сгибания всего тела, а ротация туловища отсутствует. Поворот на живот возможен, если в положении на животе уже имеется функция подъема головы.

В положении на животе резко выражена общая флексорная или экстензорная поза, в которой ребенок испытывает большое неудобство и криком выражает протест (рис. 58). Выдвижение рук из-под груди и опора на них невозможны. При пассивном приподнимании головы ощущается выраженное сопротивление мышц шеи и туловища, однако поднимание головы облегчается при разгибании бедер, когда подавляется активность тонического лабиринтного рефлекса.

После становления функции подъема головы появляется возможность выдвижения рук вперед и опоры на предплечья. Ноги при этом могут быть либо согнуты, либо разогнуты, в положении приведения и внутренней ротации. Формирование этой стадии развития при двусторонней гемиплегии может быть задержано до 6—8-го месяца и дольше.

При попытке приподнимания туловища в **положение горизонтального подвешивания** возникает феномен складывания (рис. 59). Выдвижение рук вперед при приближении ребенка к опоре осуществляется по типу рефлекса Моро.

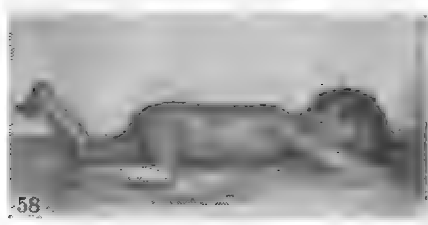
Ползание для большинства больных с двусторонней гемиплегией невозможно из-за отсутствия конт-



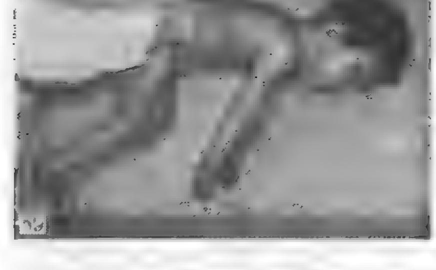
56

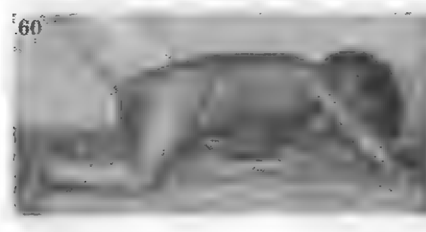


57



58





60

56. Двусторонняя гемиплегия. Чрезмерный экстензорный тонус в положении на спине

57. Двусторонняя гемиплегия. Затруднено сгибание руки, к которой обращено лицо

58. Двусторонняя гемиплегия. Отсутствие выпрямляющих реакций туловища

59. Двусторонняя гемиплегия. Отрицательный рефлекс Ландау. Повышение разгибательного тонуса в конечностях

60. Двусторонняя гемиплегия. Неспособность удерживать позу на четвереньках

61. Двусторонняя гемиплегия. Невозможность самостоятельного сидения. Оральные синкинезии

62. Двусторонняя гемиплегия. Преобладание экстензорного тонуса препятствует развитию самостоятельного стояния

63. Двусторонняя гемиплегия. Компенсаторная сгибательная поза при стоянии

64. Двусторонняя гемиплегия. Передвижение с помощью взрослого

роля головы, ретракции плеч (рис. 60). В более легких случаях, когда ребенок пытается поднять голову и опереться на согнутые руки, передвижение по полу осуществляется посредством подтягивания туловища на согнутых руках. Ноги при этом разогнуты и пассивны. Если ребенок может поднять голову, опереться на разогнутые руки, то, используя влияние тонического симметричного шейного рефлекса, он сгибает ноги и садится между пятками. В такой позе дети любят играть и проводят большую часть времени. Однако это усиливает флексорную спастичность ног, способствует развитию контрактур и деформаций туловища и конечностей.



61

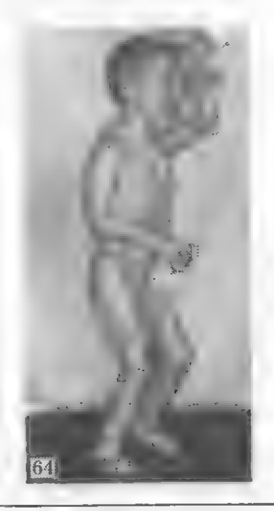
крайне сложно, поскольку при напряжении мышц возникают содружественные движения по типу тонических рефлексов, препятствующие развитию выпрямляющих реакций. Поэтому дети с двусторонней гемиплегией могут сидеть только на стуле, опираясь руками о стол.

Произвольные движения рук резко ограничены. Дети с относительно сохранным интеллектом могут использовать руку для захвата игрушки, подключая АШТ-рефлекс: поворачивая голову в сторону, они





63



64

Сидение без поддержки невозможно (рис. 61). При определенном уровне контроля головы ребенок лишь делает попытки удержать эту позу, однако любое движение головы в сторону или назад заканчивается падением вследствие патологических тонических рефлексов. Стадии самостоятельного сидения достигают только дети с умеренным повышением мышечного тонуса и относительно сохранной функцией одной стороны. При сидении с поддержкой ноги полусогнуты, приведены, стопы — в подошвенном сгибании. Ребенок сидит на крестце, туловище сильно сгибает вперед, чтобы удержать равновесие. Научиться садиться самостоятельно детям с двусторонней гемиплегией захватывают рукой игрушку, чтобы ее отпустить, голову поворачивают в противоположную сторону. Захватить игрушку двумя руками можно, используя симметричный тонический шейный рефлекс. Ребенок сгибает голову, гася АШТ-рефлекс; при этом руки приведены, поэтому вложенный предмет он может ощупать, рассмотреть, но выдвинуть руку в таком положении невозможно. Сгибательная поза быстро фиксируется, формируются деформации и контрактуры, что в дальнейшем затрудняет развитие функции стояния, выдвижения рук вперед, хватания.

Стояние и ходьба. Эти навыки осваивают только больные с умеренной спастичностью. Ходьба без

помощи практически невозможна, поскольку патологическая поза и малая площадь опоры препятствуют сохранению равновесия (рис. 62, 63, 64).

Двигательные расстройства при двусторонней гемиплегии в 35—40 % случаев сопровождаются патологией черепных нервов — атрофией зрительных нервов, косоглазием, снижением слуха, псевдобульбарными расстройствами. У 50—75 % больных отмечают микроцефалию, которая обычно носит вторичный характер. Чаще, чем при других формах церебрального паралича (у 90 % больных), в той или иной степени снижен интеллект. Первичное отсутствие мотивации в значительной степени усугубляет тяжелые двигательные расстройства. Голосовые реакции обычно скудные, недифференцированные. Речь нарушается чаще всего по типу псевдобульбарной дизартрии или анартрии. Часто двусторонней гемиплегии сопутствуют судороги (у 45—60 % больных). У некоторых детей после первого года жизни к спастическому тетрапарезу присоединяются атетоидные движения конечностей.

Прогноз двигательного развития неблагоприятный. Даже в тех редких случаях, когда больные овладевают навыками самостоятельного сидения, вставания и стояния, тяжелые отклонения в психическом развитии препятствуют их социальной адаптации. В большинстве случаев дети с двусторонней гемиплегией необучаемы. Тяжелый двигательный дефект рук, сниженная мотивация исключают самообслуживание и простую трудовую деятельность.

ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКАЯ ФОРМА

(в раннем возрасте — дистоническая форма)

При этой форме церебрального паралича двигательные расстройства представлены гиперкинезами — атетозом, хореоатетозом, хореиформными движениями, торсионной дистонией. Чаще всего гиперкинезы проявляются в форме атетоза и хореоатетоза, поэтому в литературе эту форму церебрального паралича также называют атетоидной, атетоидной тетраплегией. В период новорожденности у большинства детей мышечный тонус снижен, спонтанные движения ограничены, вялые. Ребенок слабо сосет, часто срыгивает, у него нарушена координация сосания, глотания и дыхания.

В возрасте 2—3 мес появляются «дистонические атаки», характеризующиеся внезапным повышением мышечного тонуса во время движений (особенно при разгибании головы), при положительных и отрицательных эмоциях, громких звуках, ярком свете. Они протекают по типу рефлекса Моро, АШТ-рефлекса или в форме внезапного разгибания всего тела с поворотом и запрокидыванием головы. Тяжелые мышечные спазмы вплоть до опистотонуса сопровождаются резким криком, выраженными вегетативными реакциями — потоотделением, покраснением кожи и тахикардией. Все врожденные автоматизмы ярко выражены, особенно ладонно-ротовой, рефлекс Моро, АШТ-рефлекс, автоматическая ходьба. Сухожильные рефлексы часто повышены. Гиперкинезы обычно появляются к году-полутора и с возрастом становятся более выраженными. Чаще других бывает *атетоз*, характеризующийся червеобразными движениями преимущественно в дистальных отделах конечностей. Движения медленные, возникают одновременно в сгибателях и разгибателях. *Хореический*, или *хореоатетоидный, гиперкинез* проявляется в форме более быстрых и отрывистых движений с преимущественной локализацией в проксимальных отделах конечностей. *Торсионная дистония* — гиперкинез в виде медленного сокращения мышц туловища, приводящего к его вращению, поворотам головы

и другим изменениям позы. Гиперкинезы минимальны в покое, исчезают во сне, усиливаются при произвольных движениях, провоцируются эмоциями, более выражены в положении на спине и стоя. При попытке речевого общения на лице возникают гримасы.

Гиперкинезы и мышечная дистония дестабилизируют позу. Отсутствует правильная установка туловища и конечностей, противодействующая силе земного притяжения. Произвольные движения дискоординированные, скачкообразные, размашистые. Гиперподвижность может быть причиной подвывихов тазобедренных, плечевых, челюстно-лицевых и других суставов. Становление реакций выпрямления и равновесия резко задержано и качественно неполноценно.

В положении на спине поза вначале напоминает таковую при синдроме «вялого ребенка». Мышечный тонус низкий. Спонтанные движения малоактивные. АШТ-рефлекс резко выражен, поэтому голова чаще повернута в сторону, из-за напряжения шейных мышц возникает асимметрия туловища. Движение рук к средней линии затруднено, сочетанная функция рук нарушена. При захвате предмета ребенок открывает рот и высовывает язык.

Ноги в раннем возрасте чаще согнуты и отведены. Вследствие нарастающей экстензорной активности мышц ноги постепенно разгибаются, что сопровождается умеренным приведением и внутренней ротацией. Стопы — в положении тыльного сгибания и супинации. Движения совершаются попеременно одной или другой ногой, иногда реципрокно. Одновременное сгибание или разгибание ног, свойственное в норме детям 4—5-месячного возраста, при дистонической форме церебрального паралича невозможно. Ноги у многих больных поражены в меньшей степени, чем руки, поэтому дети могут полностью поставить стопы на опору и приподнять таз «на мостик». Эту иногда единственно возможную активность ребенок использует для передвижения по полу, отталкиваясь ногами. В дальнейшем, однако, это усиливает ретракцию мышц шеи и плеч.

При **тракции за руки** голова сильно запрокидывается, что сопровождается ретракцией мышц шеи и длинных мышц спины. В дальнейшем, когда в подтягивание активно включаются руки, голова длительное время остается откинутой назад. Самостоятельно поднять голову из положения на спине ребенок длительное время не может.

В положении вертикального подвешивания ноги преимущественно разогнуты, редко совершают попеременные движения. Соприкосновение стоп с опорой стимулирует положительную поддерживающую реакцию только при выраженной экстензорной спастичности. Распрямление ног и туловища может сопровождаться усилением гиперкинезов (так называемый атетоидный «танец»).

В боковом положении подвешивания ребенок провисает (рис. 65).

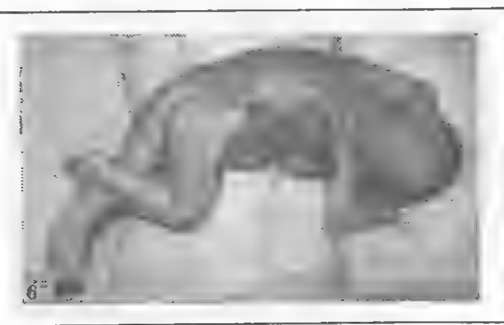
Повороты со спины на живот формируются с задержкой и осуществляются через более пораженную сторону. Поскольку ноги поражаются в меньшей степени, чем руки, поворот начинается с движений ноги и таза, а плечи и руки пассивно следуют за ними. При попытке поворота, начиная с головы и пояса верхних конечностей, возникает опистотонус.

В положении на животе поднятие головы и опора на руки формируются с большой задержкой. Постоянно меняющийся тонус в мышцах шеи и пояса верхних конечностей ведет к асимметрии опоры и ее потере. Поэтому дети с гиперкинезами не любят лежать на животе, а именно это положение наиболее важно для формирования вертикальной позы. Ноги согнуты и разведены. Рефлекс Галанта асимметричен и не редуцируется на протяжении 1—1½ года.

При **пробе Ландау** голова и ноги свисают (общая сгибательная поза). Однако если в момент исследования возникает дистоническая атака, поза резко меняется, конечности и туловище разгибаются. При исследовании **оптической защитной реакции** руки обычно разводятся в стороны.

стояние на коленях и передвижение на них без помощи рук.

Положение сидя формируется в течение длительного времени. При хорошей функции отведения и сгибания бедер дети быстрее осваивают сидение на полу, поскольку широкая площадь опоры способствует сохранению равновесия.





65. Дистоническая форма. Гипотония мышц препятствует удержанию позы в боковом положении

66. Гиперкинетическая форма. Асимметричное положение ног и АШТ-рефлекс затрудняют сохранение позы сидя

Ползание на четвереньках с реципрокными движениями рук и ног в течение длительного времени невозможно. Вставание на четвереньки осуществляется из положения на животе путем опускания головы вниз и подтягивания коленей под живот. Это движение возможно благодаря влиянию тонического лабиринтного рефлекса, приводящего к преобладанию флексорного тонуса при сгибании головы. Затем ребенок садится между стопами, поднимает голову и туловище, выводит разогнутые руки вперед, опираясь кистями о пол. При этом локтевые суставы разогнуты, руки приведены, ротированы внутрь, кисти сжаты в кулак. Далее он подтягивает ноги вперед. Такими прыжками («беличьи прыжки») дети передвигаются по комнате. Позднее становится возможным

Сгибание бедер чаще асимметричное (рис. 66).

Длительное время больные не могут самостоятельно сидеть на стуле — падают вперед, назад или в более пораженную сторону. При сидении с фиксацией ноги не должны касаться пола. Если стопы соприкасаются с опорой, ноги разгибаются в коленных и тазобедренных суставах, приводятся (положительная поддерживающая реакция), и больной падает назад. Такая же реакция наблюдается при попытке посадить ребенка из положения стоя. Чрезмерное разгибание туловища может перейти в сгибательную позу, если, пытаясь придать больному удобную позу, согнуть бедра во время сидения.

Сгибание коленей и бедер ведет к тотальному сгибанию всего тела. Возникает опасность падения вперед. В положении сидя любая попытка произвольного движения вызывает интермиттирующие спазмы мышц туловища и конечностей, что нарушает равновесие. Этому способствует также отсутствие защитной функции рук.

В результате активации АШТ-рефлекса ребенок тянется к предмету только одной рукой. Используя влияние симметричного тонического шейного рефлекса, он может посредством наклона головы привести руки к средней линии, однако при этом кисти сжаты в кулак. Если голову слегка запрокинуть, появляется возможность разогнуть руку, раскрыть кисть при согнутом лучезапястном суставе. Используя это положение руки, удается научить больного печатать на пищущей машинке одним пальцем. Глаза, голова и туловище не могут двигаться изолированно, что препятствует сохранению равновесия, зрительно-моторной координации, создает трудности при чтении и письме.

Стояние и ходьба формируются очень поздно и только в случаях. когда ноги поражены в меньшей степени, чем туловище и руки, а контроль головы и реакции равновесия достаточно развиты. Трудности при вставании обусловлены неспособностью использовать руки для опоры или подтягивания. В случае относительной сохранности рук ребенок сначала встает на колени, затем кладет согнутые в локтевых суставах руки на опору (стул, стол), подтягивает ноги и становится на них. При этом колени переразгибаются, так как даже незначительное сгибание в коленях ведет к общей сгибательной позе и потере опорной функции. Дети могут играть стоя, опираясь предплечьями и животом о стул или маленький стол и тем предотвращая падение.

Ходить без помощи ребенок начинает в возрасте 6—8 лет и старше, иногда только в 10—15 лет. При первых самостоятельных шагах больной часто падает из-за внезапных флексорных спазмов. Причиной сгибательного тонуса может быть высокое поднимание ног при ходьбе. Резкое сгибание бедра и колена приводит к общей сгибательной позе. Со временем больные обучаются умеренному сгибанию ног. Шаркающая походка с переразогнутыми или слегка согнутыми коленями и бедрами и умеренным отведением плечевого пояса способствует стабилизации туловища при ходьбе. Сохранить равновесие ребенку помогает также выдвижение разогнутых рук вперед и соединение их перед туловищем. Дети могут приспосабливать для ходьбы АШТ-рефлекс. Они поворачивают голову в сторону согнутой ноги, чтобы разогнуть ее и перенести на нее массу тела. Походка обычно не плавная, толчкообразная, асимметричная. Равновесие при ходьбе легко нарушается, но стоять на месте больным все же много труднее, чем идти.

Препятствовать стоянию и ходьбе могут сгибательные деформации в тазобедренных и коленных суставах, формирующиеся вследствие того, что большую часть времени больные проводят сидя на стуле. Перенос массы тела на внутренние поверхности стоп при стоянии приводит к их вальгусной деформации.

Наряду с двигательными расстройствами при гиперкинетической форме церебрального паралича в 30—45 % случаев выявляют снижение слуха, преимущественно на высокие тона, в 30—35 % — парез взора вверх, в 60—70 % — псевдобульбарные расстройства (слюнотечение, трудности жевания, глотания), в 10—15 % — судороги. У большинства больных речь нарушена по типу экстрапирамидной дизартрии.

Психическое развитие нарушается меньше, чем при других формах церебральных параличей. Из-за плохого речевого контакта часто возникает впечатление об умственной отсталости, но результаты психологического обследования, при котором учитываются ответы жестами, движениями глаз, свидетельствуют о более высоком уровне интеллекта. Вместе с тем общение с такими больными затруднено, поскольку при разговоре, волнении они сильно гримасничают, принимают необычные позы (рис. 67).

Прогноз развития двигательных функций и социальной адаптации

зависит от тяжести поражения нервной системы. В 60—73 % случаев дети обучаются самостоятельно ходить, однако произвольная двигательная активность, в особенности тонкая моторика, в значительной степени нарушены. Наряду с плохим контролем головы это осложняет, а в ряде случаев делает невозможным процесс обучения. При умеренных двигательных расстройствах дети могут научиться писать, рисовать (рис. 68). Больные с хорошим интеллектом заканчивают школу, средние специальные, а иногда и высшие учебные заведения и адаптируются к определенной трудовой деятельности.





67. *Гиперкинезы лица и конечностей*

68. *Рисунок больного с гиперкинезами*

АТАКТИЧЕСКАЯ ФОРМА
(в раннем возрасте — гипотоническая форма)

Атактическую форму церебрального паралича в литературе часто отождествляют с атонически-астатическим синдромом Ферстера (М. Б. Цукер, 1972; К. А. Семенова, 1972, 1979; T. Ingram, 1962; F. Ford, 1966, и др.). По мнению других исследователей (I. Lesny, 1960; S. Kramer, V. Vojta, 1969; G. Sanner, 1971; B. Hagberg и соавт., 1972), патогенетические механизмы и клинические проявления этих синдромов различны. Существует точка зрения, что в ряде случаев атонически-астатический синдром имеет генетическую природу (A. Van Rossum, 1959; G. Sanner, 1971; B. Hagberg и соавт., 1972). Основываясь на результатах многолетнего наблюдения за детьми с церебральными параличами в различные возрастные периоды, авторы руководства считают, что разграничение атактической и атонически-астатической форм целесообразно с целью их изучения, решения вопросов прогноза и разработки лечебных и профилактических мероприятий.

В клинике атактической формы доминирует нарушение координации движений и равновесия. Однако на первом году жизни поражение проявляется лишь мышечной гипотонией и задержкой темпа возрастного психомоторного развития (гипотоническая форма церебрального паралича). Физиологическая стадия флексорной гипертонии практически отсутствует. Внешне дети в первые месяцы жизни напоминают больных с синдромом «вялого ребенка», и лишь по мере формирования статических и локомоторных функций, произвольной двигательной активности рук атаксия становится отчетливой. Статическая атаксия выражена в меньшей степени, чем локомоторная. Функция удержания вертикальной позы в положениях сидя и стоя формируется с умеренной задержкой. К 2—3 годам дети начинают ходить; при ходьбе атаксия выражена преимущественно в конечностях. Дискоординация произвольных движений проявляется дисметрией, асинергией, интенционным тремором, неустойчивостью при стоянии и ходьбе. Мышечный тонус снижен. Диагноз атактической формы должен быть поставлен в период, когда ребенок начинает сидеть и манипулировать предметами (8—12 мес).





69. *Гипотоническая форма. Опора на ноги отсутствует*

70. *Гипотоническая форма. Отведение рук кзади при попытке удержать голову*

В положении на спине конечности разогнуты (поза «лягушки»), снижены сопротивление пассивным движениям и произвольная двигательная активность. Физиологические рефлексы новорожденных редуцируются с незначительной задержкой. Тонические шейные и лабиринтный рефлексы, характерные для спастических форм церебральных параличей, отсутствуют или появляются при возбуждении ребенка в случае повышения мышечного тонуса. Сухожильные рефлексы варьируют от сниженных до высоких. Ребенок начинает брать игрушку из положения на спине в более поздние сроки, это сопровождается выраженным интенционным тремором рук.

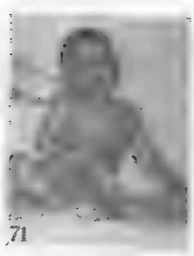
При **пробе на тракцию** руки чрезмерно разогнуты, голова пассивно свисает назад. Функция подтягивания развивается с задержкой, при этом ребенок высоко поднимает разогнутые в коленях и разведенные ноги.

В боковом положении подвешивания ребенок не удерживает позу, провисает. **В положении вертикального подвешивания** ноги преимущественно разогнуты, рефлекторная, а затем произвольная опора на ноги ослаблена (рис. 69).

Повороты со спины на живот дети осваивают в возрасте 7—8 мес и позже. В стадии формирования этой функции движения пояса верхних и нижних конечностей дискоординированы.

В положении на животе при попытке удержать массу тела, опираясь на руки, возникают тремор головы, качательные движения туловища. При переносе массы тела с одной руки на другую и захвате игрушки с опорой на одну руку ребенок теряет равновесие (рис. 70).

Ползание на четвереньках осуществляется с реципрокными движениями конечностей, но из-за трудности сохранения позы оно формируется в поздние сроки и сопровождается качательными движениями головы и туловища. Дети быстро устают и стремятся лечь на живот.





71. Гипотоническая форма. Атаксия при сидении

72. Атактическая форма. Атаксия при ходьбе

В положении сидя дети с атактической формой не удерживают равновесия, поэтому они длительное время сидят только с поддержкой взрослого или опорой на руки (рис. 71). В этой стадии пользоваться руками для игры дети практически не могут, поскольку одна рука должна быть опорной. При самостоятельном сидении больные широко разводят ноги, увеличивая площадь опоры. Угроза падения сопровождается защитной реакцией рук. В случае захвата игрушки в положении сидя четко выявляются координаторные расстройства в руках и туловище. Из-за боязни потерять равновесие дети во время игры не поднимают высоко руки.

Стояние и ходьба формируются к 1,5—2 годам, однако эти функции еще длительное время остаются несовершенными. При стоянии ноги широко расставлены, выражена атаксия, часто наблюдается тремор головы. Ходит ребенок также на широко расставленных ногах, руки разведены в стороны, туловище совершает много дополнительных движений с целью сохранения равновесия (рис. 72). Атаксия в конечностях может быть асимметричной.

Атактическая форма церебрального паралича редко сопровождается патологией черепных нервов. Психическое развитие нерезко задержано, хотя возможно и выраженное снижение интеллекта. Речевые нарушения проявляются умеренной задержкой развития и мозжечковой дизартрией. Прогноз двигательного развития и социальной адаптации у большинства больных с атактической формой церебрального паралича благоприятный. Дети обучаются в специальных школах-интернатах или массовых школах и в дальнейшем осваивают профессии, не требующие тонкой дифференцировки движений рук.

Разной степени тяжести

АТОНИЧЕСКИ-АСТАТИЧЕСКАЯ ФОРМА

(в раннем возрасте — гипотоническая форма)

Больные с этой формой церебрального паралича не могут удерживать вертикальную позу вследствие дефекта механизмов постурального контроля. В отличие от атактической формы при атонически-астатической форме контроль головы, функции сидения, стояния и ходьбы практически не развиваются (астазия, абазия) или формируются очень медленно. Локомоторная атаксия хотя и имеется, но не является доминирующим синдромом. Другой непременный клинический признак — грубая задержка психического и речевого развития. Как правило, становление функциональных возможностей ребенка происходит крайне медленно. В грудном возрасте дифференцировать атактическую и атонически-астатическую формы очень сложно, поскольку та и другая на этой стадии развития проявляются главным образом мышечной гипотонией (гипотоническая форма).

В положении на спине, как и при атактической форме, ребенок вялый, малоактивный. Мышечный тонус резко снижен (рис. 73). На фоне общей мышечной гипотонии тонус в руках выше, чем в ногах, а движения в верхней части туловища более активные, чем в нижней. Из-за умственной отсталости дети не тянутся к игрушке, преобладают стереотипные движения кистей рук и их рассматривание. Сухожильные рефлексы чаще высокие. Патологическая тоническая активность отсутствует.

При тракции за руки ребенок не группируется, голова откинута назад, ноги согнуты в тазобедренных суставах и подняты либо остаются разогнутыми и отведены.

В положении вертикального подвешивания контроль головы плохой, ребенок провисает (рис. 74). Голова начинает удерживаться во втором полугодии жизни. Выпрямление ног и туловища на опоре в раннем возрасте отсутствует, позднее эта функция начинает формироваться, однако даже при разогнутых ногах удержать туловище в вертикальной позе ребенок не в состоянии.







73. Гипотоническая форма. Увеличение объема активных движений в суставах

74. Гипотоническая форма. Отсутствие контроля головы и удержания позы

75. Атонически-астатическая форма. Неспособность удерживать позу сидя

Повороты со спины на живот, как и другие функции, осваиваются медленно и зависят от двигательной активности пояса верхних конечностей и рук.

Положение на животе. Из-за выраженной мышечной гипотонии и нарушения постурального контроля ребенок в течение длительного времени не удерживает голову и не опирается на руки, из-за чего, в свою очередь, задерживается развитие ползания. Некоторые дети

5 7—3579

все же осваивают передвижение на четвереньках с реципрокным движением конечностей. При этом руки выпрямлены, ноги согнуты в коленях, стопы не касаются пола. Голова и туловище при передвижении совершают качательные движения вперед, назад, в стороны. Некоторые больные передвигаются прыжками, подтягивая ноги к рукам.

Сидение. Дети начинают удерживать позу сидя только к полуторадвум годам, при этом ноги широко разведены, ротированы кнаружи, выражен кифоз грудного отдела позвоночного столба (рис. 75). Защитная реакция рук недостаточна, поэтому поза сидения долго остается нестабильной, отмечаются качательные движения туловища. Относительная устойчивость в положении сидя появляется лишь в 4—6 лет. Захват предмета осуществляется с пронацией кисти, дисметрией, интенционным тремором. Из-за низкого уровня мотивации и боязни потерять равновесие развитие манипулятивной деятельности рук на длительное время задерживается.

Стояние и ходьба начинают формироваться в возрасте 4—8 лет. Вначале ребенок может стоять кратковременно, при поддержке взрослых или у стены, ноги при этом широко разведены, напряжены. Если лишить ребенка поддержки, он падает под действием силы тяжести, при этом защитная реакция рук и компенсаторные движения туловища, направленные на сохранение равновесия, отсутствуют. Больные часто падают вследствие незначительных внешних воздействий, которые в норме не влияют на позу ребенка. Даже легкое толкание не вызывает компенсаторных шаговых движений, и дети тотчас падают с прямыми ногами. Поэтому, чтобы начать движение в вертикальном положении, больные нуждаются в помощи взрослых.

Самостоятельно дети не ходят или начинают ходить после 7—9 лет. Походка неустойчивая, неритмичная, с широко расставленными ногами. Голова и туловище совершают избыточные качательные движения. Дети часто падают. В реакциях равновесия руки практически не участвуют. Ходить на большие расстояния дети не могут, передвигаются в основном по квартире. В непривычной обстановке двигательные реакции подавляются. У 87—90 % детей с атонически-астатической формой церебрального паралича отмечается выраженное снижение интеллекта, сочетающееся с негативизмом, малой эмоциональностью, агрессивностью. Характерно общее грубое недоразвитие речи с элементами мозжечковой дизартрии. У 40—50 % больных наблюдаются судороги. Патология черепных нервов проявляется атрофией зрительных нервов, косоглазием, нистагмом.

Прогноз в отношении двигательных возможностей и социальной адаптации неблагоприятный.

СМЕШАННЫЕ ФОРМЫ

К ним относят случаи сочетания двух или более типов церебральных параличей — спастико-атактическую, спастико-гиперкинетическую и атактико-гиперкинетическую формы. Смешанные типы церебральных параличей формируются обычно в старшем возрасте на основе спастических, гиперкинетической, атактической или атонически-астатической форм. Динамика неврологических синдромов обусловлена тем, что патологическое развитие мозга с возрастом более отчетливо выявляет имевшийся ранее дефицит функции.

РЕЧЕВЫЕ НАРУШЕНИЯ

7

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ РЕЧЕВЫХ НАРУШЕНИЙ

Изучению речевых нарушений у детей с церебральными параличами посвящено много специальных исследований, в которых рассматриваются вопросы их патофизиологии, клиники и коррекции (Л. А. Данилова, 1977; Е. М. Мастюкова, М. В. Ипполитова, 1985; P. D. Neilson, N. J. O'Dwyer, 1984, и др.). Речевые расстройства наблюдаются у 70—80 % детей с церебральными параличами. Самые тяжелые нарушения речи отмечаются при распространенных поражениях головного мозга с вовлечением в патологический процесс коры и подкорково-стволовых отделов. В генезе речевых расстройств при церебральных параличах наряду с повреждением определенных структур мозга большое значение имеет вторичное недоразвитие или более позднее формирование тех отделов центральной нервной системы, которые наиболее интенсивно развиваются после рождения, премоторно-лобной и теменно-височной коры большого мозга. Известно, что в функциональной организации этих отделов определяющую роль играют афферентная импульсация от речевых и скелетных мышц, зрительно-слуховые и слухо-зрительно-двигательно-кинестетические связи. Интегрированное восприятие сенсорных сигналов и их обработка, обобщение и формирование понятий возможны только при совместной деятельности правого и левого полушарий. Поэтому при очаговом поражении головного мозга, замедлении темпа его созревания, рассогласовании деятельности полушарий отмечаются разнообразные расстройства формирования речи.

В большой степени речевые расстройства обусловлены малой занятостью больных детей предметно-практической деятельностью, сравнительно небольшим жизненным опытом и общением с весьма

ограниченным кругом лиц. В наиболее важные для развития речи периоды жизни ребенок с церебральным параличом находится в различных лечебных учреждениях. Если в них не уделяют достаточного внимания педагогической работе, речевое развитие ребенка отстает от нормального. Отрицательно сказываются на развитии речи и реактивные состояния, иногда возникающие у больных детей в связи с изменением привычного образа жизни.

Неблагоприятное влияние на развитие речи оказывают допускаемые иногда родителями существенные ошибки в процессе воспитания. Если родители чрезмерно опекают ребенка, стремятся многое делать за него, предупреждают все его желания или выполняют их в ответ на жест и взгляд, потребность в деятельности, в частности в речевой, угасает. В таких случаях ребенок лишен важного для него речевого общения, которое является предпосылкой развития речи. Все перечисленные факторы в комплексе с двигательной патологией, ограничивающей возможности передвижения, определяют специфику нарушений доречевого и речевого развития детей с церебральными параличами. Жизненный опыт ребенка с церебральным параличом крайне беден, а окружающие его предметы и явления действительности настолько разнообразны, что без помощи взрослого и специального обучения он не может осмыслить то, что воспринимают его органы чувств. Словесное обозначение окружающих предметов закрепляется с трудом из-за слабости ощущения «двигательного образа слова» органами артикуляции. Вследствие глазодвигательных расстройств, слабости ощупывающих движений рук, а также АШТ-рефлекса одновременное функционирование зрения и осязания затруднено, ассоциативные связи между зрительным и двигательно-кинестетическим анализаторами не образуются. В связи с этим, а также с нарушением манипулятивной деятельности и слабостью кинестетических ощущений уже с первых лет жизни отмечается аномальное развитие процесса чувственного познания окружающей действительности. Фонетико-фонематические нарушения, замедляющие общий темп речевого развития ребенка, усиливают специфические трудности развития у него целостного представления о предмете, что способствует недоразвитию лексико-семантической системы языка.

ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ РЕЧИ И ЕГО НАРУШЕНИЯ

ДОРЕЧЕВОЕ РАЗВИТИЕ

На I этапе (от рождения до 1,5 мес) у больных угнетены рефлексы орального автоматизма: сосательный, глотательный, губной, хоботковый, поисковый и другие, что затрудняет как процесс кормления, так и развитие первых голосовых реакций. У некоторых детей крик в первые недели жизни отсутствует или тихий, в виде отдельных всхлипываний на вдохе, с носовым оттенком, иногда пронзительный, болезненный. Самые отчетливые нарушения крика наблюдаются у детей с тяжелой двигательной патологией, у которых в дальнейшем выявляется дизартрия или анартрия. В таких случаях на протяжении многих месяцев крик остается однообразным, без интонационной выразительности. Его электроакустический анализ свидетельствует о полном отсутствии дифференцировки между частотой основного тона и интенсивностью звука, т. е. об отсутствии коркового управления органами артикуляции. Крик преобладает над другими рефлекторными звуками, такими как кряхтение, ворчание, гуканье, которые у здорового ребенка появляются в конце первого — начале второго месяца жизни и выражают положительные эмоции. Расстройства крика при детских церебральных параличах часто сочетаются с псевдобульбарными или бульбарными нарушениями.

На II этапе доречевого развития (1,5—3 мес) у здорового ребенка некоторые рефлексы орального автоматизма (поисковый, хоботковый, ладонно-ротовой рефлекс Бабкина) постепенно ослабляются, начальные безусловно-рефлекторные голосовые реакции (крик, кряхтение) приобретают коммуникативное значение, формируется слуховое внимание, появляются первые более дифференцированные звуки: вначале отдельные гортанные согласные, произносимые спонтанно или с целью подражания, тихо и чаще с закрытым ртом, затем (3 мес) напевное произнесение гласных и согласных звуков (гуление).

В период, соответствующий второму этапу доречевого развития, у детей с церебральными параличами рефлексы орального автоматизма чрезмерно усилены, безусловно-рефлекторные голосовые реакции (крик, кряхтение) не приобретают коммуникативного значения. Появлению гуления препятствует неполноценность функции мимических и речевых мышц, гипомимия, асимметрия лица, паретичность губных мышц, спастичность, гиперкинезы и тремор языка, неправильное положение языка в полости рта (напряжен, особенно в области корня, оттянут назад, кончик не выражен).

На III этапе доречевого развития (3—4,5 мес) у здорового ребенка появляется истинное гуление, которое отличается от начального разнообразием звуков с преобладанием сочетаний гортанных и гласных, продолжительностью, певучестью, интонационной вариабельностью и появлением в конце этапа сочетаний губных звуков с гласными («па», «ба»), что свидетельствует о переходе к следующему этапу — лепету.

У детей с церебральными параличами III этап доречевого развития крайне рудиментарен и наступает чаще всего к концу первого года жизни. Звуки гуления и лепета однообразные, тихие, редкие, кратковременные, без интонационной выразительности.

На IV этапе доречевого развития (5—12 мес) у здорового ребенка появляется лепет — соединение отдельных артикуляционных движений в линейную последовательность, имеющее важное значение для развития речи. На этом этапе совершенствуется функция дыхания, удлиняется произвольный выдох, появляется контроль за высотой и громкостью голоса.

У детей с церебральными параличами в тяжелых случаях к концу первого года жизни более отчетливо проявляются нарушения тонуса в артикуляционных мышцах, ограничение произвольных движений языка, губ, насильственные движения, оральные синкинезии. Такие дети обычно не жуют, затрудняются пить из чашки, поперхиваются при еде. Для них характерны нарушения голоса и дыхания, отсутствие редукции рефлексов орального автоматизма, лепета. В более легких случаях, при наличии рудиментарного лепета, голосовые реакции однообразны, монотонны, ребенок не может произвольно контролировать высоту и громкость голоса.

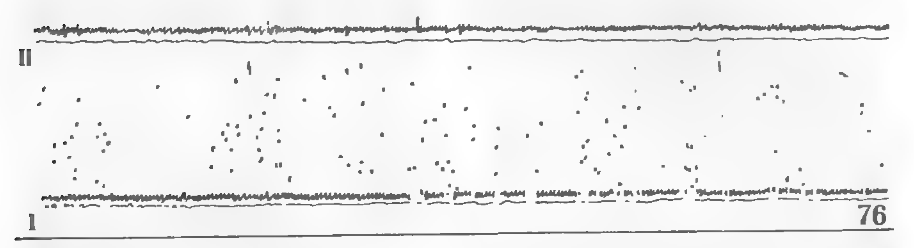
Нарушение формирования голосовых реакций сочетается со слабостью слуховых дифференцировок на голос, тон, с недостаточностью слухового внимания и трудностями определения звука в пространстве, что задерживает развитие начального понимания обращенной речи.

РАЗВИТИЕ РЕЧИ

При нормальном развитии все ее стороны — фонетическая, лексическая и грамматическая — внутренне взаимозависимы. У детей с церебральными параличами в результате нарушений функции арти-

куляционного аппарата недоразвита прежде всего ф о н е т и ч е с к а я сторона речи, стойко нарушено произношение звуков (рис. 76). На начальном этапе речевого развития многие звуки отсутствуют, в дальнейшем часть из них произносится искаженно либо заменяется близкими по артикуляции, что приводит к невнятности речи и ограничению общения со сверстниками и взрослыми.

Речедвигательные затруднения вторично приводят к нарушению анализа звукового состава слов. Дети не различают звуки на слух, не могут повторять слоговые ряды, выделять звуки в словах, т. е. недостаточность произношения тормозит нормальное развитие фонематического восприятия.



76. Интонограмма крика ребенка с церебральным параличом в возрасте 1 года 3 мес:

1 — отметка времени, II — частота основного тона, III — интенсивность звука.
Отсутствуют дифференцировка между частотой основного тона и интенсивностью звука

При церебральных параличах возможно не только медленное, но и атипичное развитие речи. Это прежде всего проявляется в патологическом усвоении фонем, не совпадающем с его последовательностью их усвоения в нормальном онтогенезе. Уже на ранних этапах овладения фонетикой могут появляться дефектные артикуляционные уклады, которые закрепляются по мере формирования патологического речевого стереотипа. Это, в свою очередь, задерживает развитие лексико-грамматической стороны речи.

А к т и в н ы й с л о в а р ь (лексика) у детей с церебральными параличами в первые годы жизни увеличивается крайне медленно и даже в школьном возрасте обычно не достигает возрастной нормы пятилетнего ребенка. С большим трудом больные усваивают слова, обозначающие действия, пространственно-временные отношения, абстрактные понятия; у них возникают затруднения при построении предложений, согласовании сказуемого с подлежащим, употреблении правильных падежных окончаний. В дошкольном возрасте дети обычно общаются с окружающими с помощью простых коротких предложений, а иногда и однословных стереотипных ответов.

Для нарушений речевого развития в дошкольном возрасте характерно отставание в усвоении отдельных языковых категорий, особенно предлогов. Двигательный дефект ограничивает практическую и игровую деятельность, в связи с чем с трудом усваиваются отношения и связи между предметами и явлениями окружающей действительности, что затрудняет их выражение в речи. Кроме того, нарушение пространственных и временных представлений у детей с церебральными параличами опреде-

ляет трудности формирования слов, обозначающих эти понятия.

Специфические затруднения связаны с анализом морфемной структуры слов. Даже к началу школьного обучения дети не могут выполнить задания на выделение корня слова, определение его звуко-буквенного состава и значения. В дошкольном и в школьном возрасте характерно также отставание в усвоении лексических значений слов. В ряде случаев дети заменяют одно слово другим, совпадающим с правильным по звучанию, легко смешивают значение исходного слова с лексическими значениями других, находящихся с ним в отношениях синонимической зависимости; иногда вычленяют в слове лишь конкретное значение, не понимая его истинного смысла. Особые трудности возникают при анализе многозначных слов, установлении функциональной общности между значениями многозначного слова. Ограничены семантические представления, языковые абстракции и обобщения.

Характерные нарушения лексики у детей с церебральными параличами обусловлены спецификой заболевания. Количественное уменьшение словаря и медленное его формирование при спонтанном развитии в значительной степени связаны с ограниченностью, неполнотой, несистематизированностью, а порой и ошибочностью знаний и представлений о предметах и явлениях окружающей действительности. Это связано с общим нарушением развития анализаторной деятельности, трудностями формирования комплексных ассоциаций из-за дефектности двигательно-кинестетического анализатора. Так, у детей с церебральными параличами часто возникают специфические трудности в формировании целостного представления о предмете и его основных качествах, например нарушение восприятия формы и объемности тела. Ребенок не может самостоятельно найти сходное в разном и отличить похожие предметы друг от друга по существенным признакам. Это обусловлено не только моторными нарушениями, но и недостаточностью языковых операций на уровне процессов, связанных с выбором слова.

Системный принцип речевого развития позволяет понять особенности нарушения г р а м м а т и ч е с к о г о строя речи у детей с церебральными параличами. Недостаточная сформированность грамматической стороны речи может быть обусловлена описанными выше нарушениями лексики. Известно, что каждое слово в речи функционирует как словоформа, т. е. в нем одновременно воспринимаются лексическое и грамматическое значения. Грамматическое значение слова обусловлено его лексическим значением. При этом лексическое значение становится предельно обобщенным, абстрактным понятием. Например: дети узнают, что имя существительное обозначает предмет. «Предмет» как лексическая категория приобретает предельно обобщенный смысл и новое качество, которое и обозначается термином «имя существительное». Недостаточная сформированность абстрактного значения слов у детей с церебральными параличами задерживает усвоение ими грамматического строя речи.

Дефекты фонетико-фонематической стороны речи также неблагоприятно влияют на развитие грамматических навыков. Системный подход раскрывает взаимосвязь звуковой стороны слова с его лексическим и грамматическим значением Замена звуков в слове часто придает ему новое грамматическое значение. Нарушение фонетико-фонематического развития ограничивает не только накопление запаса слов, но и грамматических средств. В норме развитие грамматического строя языка начинается рано и наиболее интенсивно в первые 3 года жизни. К этому времени ребенок оперирует уже всеми частя-

ми речи и основными грамматическими категориями.

Дети с церебральными параличами из-за ограниченности речевого общения, недостаточности слухового восприятия, внимания к звуковой стороне и низкой речевой активности грамматические формы и категории усваивают крайне слабо. Кроме того, затруднения в овладении грамматическим строем языка у детей с церебральными параличами в значительной степени обусловлены нарушением их познавательной деятельности. Недостаточность грамматического строя речи особенно выражена при сочетании двигательных нарушений со снижением интеллекта.

В норме темп развития речи в первые 5 лет очень высок. В возрасте 1 года ребенок способен произносить всего несколько слов, в 5 лет — более 2000 слов. При церебральных параличах темп развития речи в первые годы жизни крайне замедлен: первые слова обычно появляются к 2—3 годам, фразовая речь формируется к 4—5 годам. Индивидуальные сроки речевого развития значительно колеблются в зависимости от локализации и тяжести поражения мозга, состояния интеллекта, времени начала логопедической работы и других факторов.

Таким образом, у детей с церебральными параличами при отсутствии коррекционных мероприятий к началу школьного обучения не формируется лингвистическая готовность к усвоению программного материала по русскому языку. Кроме того, в школьном возрасте часто более отчетливо выявляется недостаточная сформированность связной речи и понимания речевого сообщения.

Для формирования связной речи необходимо тесное взаимодействие фонологических, грамматических и лексических умений и навыков. Связная речь и в норме развивается медленее, чем фразовая. Так, если здоровый ребенок обычно к трем годам владеет фразовой речью, то связная речь у него и к пяти годам еще развита недостаточно. М. М. Кольцова (1980) видит механизм этого явления в том, что отдельные фразы усваиваются как стереотипы, которые ребенок воспроизводит в значительной степени на основе подражания, тогда как целое сообщение требует выделения смысловой связи, образования более сложных систем нового уровня интеграции.

Нарушения формирования связной речи у детей с церебральными параличами достаточно полиморфны. В одних случаях недостаточен смысловой уровень организации связной речи, дети с трудом называют предметы, подбирают нужные слова, развернутая связная речь у них упрощена, в высказываниях отсутствуют формулировки, выражающие логико-грамматические отношения, и вместо них преобладают заученные фразеологические обороты. Обычно это сочетается с недостаточным пониманием логико-грамматических отношений, особенно таких обратимых структур, как «отец брата» или «брат отца». Возможны слабость мотивации речевого высказывания, недостаточная направленность речевой деятельности. Во всех случаях вследствие общих двигательно-тонических нарушений связная речь затрудняется (отсутствует плавность, наблюдаются замедленность, остановки, трудности в переходе от фразы к фразе).

Процесс понимания речевого сообщения имеет сложную мозговую организацию и осуществляется на двух уровнях — расшифровка воспринимаемых языковых кодов и понимание глубинного смысла высказывания. Первый уровень включает понимание фонематических и лексических языковых кодов, логико-грамматических отношений и синтагматического строя связной речи. Его нарушение описано у больных с афазией при поражении отдельных гностических зон коры левого полушария, а также у больных с моторной афазией. Второй уровень декодирования речевого сообщения требует активной мозговой деятельности, высокоразвитой произвольной регуляции психических процессов и нарушается главным образом у больных с поражением лобных отделов коры большого мозга (А. Р. Лурия, 1979). Процесс понимания речи, особенно глубинного смысла высказывания, также непосредственно связан с обобщенным отражением окружающей действительности и развитием абстрактного мышления. Поэтому специфика патогенеза детских церебральных параличей — нарушение постнатального созревания мозга, в частности корковых гностических и премоторно-лобных зон коры большого мозга,— а также особенности самого заболевания, ограничивающие и порой делающие невозможной предметно-практическую деятельность ребенка и накопление им практического опыта, не могут не сказаться на понимании обращенной к нему речи.

Качественные особенности нарушений понимания обращенной речи при церебральных параличах также достаточно полиморфны. В одних случаях затруднено различение фраз с правильным и неправильным синтаксическим согласованием слов, а также понимание сложных грамматических конструкций, содержащих последовательные подчинения, таких, например, как «ручка, которой ученик писал в тетради сочинения, была шариковой»; в других — больные недостаточно понимают обратные конструкции типа «брат отца — отец брата», что отражается на осмыслении рассказов, условий задач, особенно косвенных, и другого программного материала.

Иногда недостаточность понимания обращений речи менее специфична и обусловлена в основном ограниченным словарным запасом, недостаточностью знаний и представлений об окружающем, малым практическим опытом. Дети плохо понимают значение глаголов, обозначающих передвижение, особенно тех, которые при помощи приставок показывают изменение действий, например: «шел — перешел; вошел — подошел; ушел — прошел» и т. п.

В ряде случаев недостаточность понимания обращенной речи обусловлена неточным восприятием некоторых фонем, тогда вторично нарушено понимание атрибутных конструкций, окончаний единственного и множественного числа, затруднено выполнение заданий типа «Покажи, где нарисована собака и где нарисованы собаки». Подобные нарушения особенно часты у детей с гиперкинетической формой церебрального паралича, со специфической недостаточностью слухового восприятия, а также трудно дифференцирующих близкие по звучанию фонемы. В школьном возрасте нередко нарушается также и формирование письменной речи.

Таким образом, для детей с церебральными параличами характерны различные формы речевого дизонтогенеза, проявляющиеся как в виде обратимых нарушений — *задержек речевого развития,* так и более стойких системных расстройств — общего недоразвития речи.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

Клинические формы речевых нарушений при детских церебральных параличах крайне разнообразны, что связано с вовлечением в патологический процесс разных мозговых структур. Речевые расстройства целесообразно подразделять на следующие формы: *дизартрию* — нарушение произносительной стороны речи из-за патологической иннервации речевых мышц; *алалию* — системное недоразвитие речи в результате поражения или дисфункции корковых речевых зон; нарушения письменной речи — *дислексию, дисграфию.* Кроме того, под влиянием неблагоприятных внешних факторов могут возникать ***невротические*** и ***неврозоподобные***

нарушения речи по типу мутизма и заикания.

При дизартрии нарушение звукопроизношения и голоса обусловлено поражением речедвигательных механизмов центральной нервной системы.

К особенностям нарушения моторики артикуляционного аппарата при дизартрии относятся: недостаточность произвольных артикуляционных движений, нарушение мышечного тонуса в речевом аппарате и проприоцептивной афферентной импульсации от него, наличие гиперкинезов и других непроизвольных движений, влияние патологических тонических рефлексов на мышцы артикуляторного аппарата.

Недостаточность произвольных артикуляционных движений обусловлена поражением корково-ядерных путей и черепных нервов, иннервирующих мышцы речевого аппарата, и проявляется псевдобульбарным или бульбарным синдромами в виде нарушения дыхания, глотания, голосообразования, ограниченной подвижности языка, затрудненного жевания, поперхивания во время еды и др. Произвольные движения губ ограничены, а в ряде случаев невозможны (дети не могут вытянуть губы вперед, сделать «хоботок» и т. п.). При поражении мышц губ затрудняется произношение как гласных, так и согласных звуков, из гласных — особенно лабиализированных звуков (о, у), из согласных — губно-губных смычных звуков (п, п', б, б', м, м',)[1]. Из-за малой подвижности губ нередко нарушается артикуляция в целом, так как движения губ меняют размер и форму преддверия рта, оказывая тем самым влияние на резонирование полости рта. Стойкость звукопроизносительных дефектов зависит от тяжести артикуляционных расстройств.

Особенно часто нарушается звукопроизношение при недостаточной подвижности мышц языка, в частности его кончика. В этих случаях затрудняется произношение большинства звуков, требующих подъема кончика языка вверх или сочетанной работы нескольких мышц языка. При ограничении движения языка вниз ребенку тяжело произносить шипящие и свистящие звуки, гласные переднего ряда (и, э), при ограничении движения назад — расстраивается артикуляция заднеязычных звуков (г, к, х), а также гласных среднего и нижнего подъема (э, о, а). Звукопроизношение еще более нарушено при ограничении подвижности мышц мягкого неба; голос в этих случаях приобретает носовой оттенок.

Характер нарушений мышечного тонуса в артикуляционных мышцах зависит от локализации поражения и влияния патологических тонических рефлексов. Лабиринтный тонический рефлекс повышает тонус мышц корня языка, затрудняя формирование произвольных голосовых реакций, мешает произношению большинства звуков, требующих движений языка. При выраженном асимметричном шейном тоническом рефлексе мышечный тонус в артикуляционном аппарате повышается асимметрично, больше на стороне, куда повернут затылок; язык в полости рта также асимметричен. За счет симметричного шейного тонического рефлекса создаются неблагоприятные условия для дыхания, произвольного открывания рта, движения языка вперед. Этот рефлекс вызывает повышение мышечного тонуса в спинке языка; кончик языка фиксирован, плохо выражен и часто имеет форму лодочки.

При спастичности артикуляционных мышц тонус в мышцах языка и губ постоянно повышен, язык напряжен, оттянут кзади, спинка его спастически изогнута, приподнята вверх, кончик языка не выражен. Такое положение языка способствует смягчению согласных звуков, т. е. палатализации. Поскольку в русском языке палатализация имеет самостоятельное фонематическое

[1] — знак, обозначает смягчение звука.

значение, подобное нарушение способствует фонематическому недоразвитию. Так, произнося одинаково такие слова, как «пыль — пыл», «моль — мол», ребенок не всегда дифференцирует их по значению. Повышение мышечного тонуса в круговой мышце рта приводит к специфическому напряжению губ, плотному смыканию рта, резкому ограничению активных движений органов артикуляции. Спастичность артикуляционных мышц часто сочетается с повышением тонуса в мышцах лица, туловища, шеи, что еще более ограничивает произвольные движения в артикуляционном аппарате.

Грудино-ключично-сосцевидные мышцы у детей с церебральными параличами могут быть спастически напряжены с одной или с обеих сторон, что усиливает неправильное положение головы ребенка, препятствует ее активным движениям, достаточному развитию ключичного дыхания. Напряжение мышц шеи еще более ограничивает подвижность мышц дна полости рта и корня языка, а также движения нижней челюсти.

Спастичность мышц артикуляционного аппарата наряду с синкинезиями в артикуляционных и скелетных мышцах наиболее характерна для *псевдобульбарной* формы дизартрии, наблюдаемой при двусторонней гемиплегии, гемипарезах и спастической диплегии.

В случае гипотонии артикуляционных мышц губы вялые, плотно не смыкаются, рот обычно полуоткрыт, выражена саливация, язык тонкий, распластанный в полости рта; движения его неточные, с гиперметрией, иногда при целенаправленных движениях отмечается тремор. Гипотония мышц мягкого нёба препятствует достаточному движению небной занавески вверх, прижатию ее к задней стенке зева, и струя воздуха главным образом выходит через нос, что приводит к назализации звуков. Нарушается произношение губно-губных смычных шумных согласных (п, п', б, б'), затруднена также палатализация, в связи с чем произношение глухих смычных согласных особенно изменено. Кроме того, для образования глухого смычка необходима более энергичная работа обеих губ, отсутствующая при гипотонии. Легче произносятся губно-губные смычные носовые сонанты (м, м'), а также губно-зубные щелевые шумные согласные, артикуляция которых требует неплотного смыкания нижней губы с верхними зубами и образования плоской щели (ф, ф', в, в'). Однако звуки «в», «ф» произносятся обычно без свойственной им веляризации, так как при гипотонии задняя часть спинки языка часто поднимается к мягкому небу. Кроме того, эти звуки могут иметь носовой оттенок.

При гипотонии нарушается произношение и переднеязычных смычных шумных согласных (т, т', д, д'), искажается артикуляция переднеязычных щелевых согласных (ш, ж,); возможны различные виды сигматизма (чаще межзубного и бокового) и другие нарушения артикуляции.

Гипотония артикуляционных мышц характерна для *мозжечковой* формы дизартрии, при которой резко десинхронизированы дыхание, фонация и артикуляция. Речь замедленная, толчкообразная, с нарушенной модуляцией, затуханием голоса к концу фразы (скандированная речь). Мозжечковая форма дизартрии бывает при атактической форме церебрального паралича.

При мышечной дистонии в покое тонус в артикуляционном аппарате низкий, а при попытках что-то сказать резко возрастает. Дистония значительно искажает артикуляцию. Характерная особенность — непостоянство, замена и пропуск звуков. Дистония артикуляционных мышц обычно сочетается с гиперкинезами мышц лица, языка, губ; возможны также гиперкинезы в мышцах диафрагмы, межреберных мышцах, в связи с чем нарушаются дыхание, плавность речи. Дистония и гиперкинезы артикуляцион-

ных мышц наблюдаются при *экстрапирамидной дизартрии,* характерной для гиперкинетической формы церебрального паралича. Нарущение звукопроизношения при этой форме дизартрии обусловлено как мышечной дистонией и гиперкинезами, так и патологической проприоцептивной афферентацией от мышц речевого аппарата. Объем артикуляционных движений при экстрапирамидной дизартрии, в отличие от псевдобульбарной, может быть достаточным. Особенно трудно ребенку сохранять артикуляционную позу и ее ощущение, поэтому экстрапирамидная дизартрия часто сопровождается кинестетической диспраксией.

Глубина нарушения мышечного тонуса при экстрапирамидной дизартрии резко меняется под влиянием патологических тонических рефлексов, содружественных реакций, эмоционального состояния ребенка и различных внешних воздействий. Дистония или даже гипотония с трудностями удержания артикуляционной позы в состоянии покоя сменяется резким повышением мышечного тонуса вплоть до ригидности при попытке что-то сказать в состоянии эмоционального напряжения: язык собирается в комок, подтягивается к корню, резко напрягается, и ребенок не может произнести ни звука. Столь же резко тонус может повыситься в мышцах голосового аппарата, в дыхательных мышцах. При менее выраженной дистонии ребенок более свободно включается в речь, но его речь смазанная, невнятная, голос с гнусавым оттенком, резко нарушена просодическая сторона речи, ее интонационно-мелодическая структура, темп.

Особенность экстрапирамидной дизартрии — отсутствие стабильных нарушений звукопроизношения, а также чрезвычайная сложность автоматизации звуков. Экстрапирамидная дизартрия значительно утяжеляется при наличии стволовой симптоматики, так как резко усиливается ригидность в речевых и скелетных мышцах под влиянием патологических тонических рефлексов. Бульбарные и псевдобульбарные расстройства, нарушение дыхания, синкинезии и оральные автоматизмы иногда в виде насильственных сосательных движений мешают звукопроизношению. Подобная форма дизартрии наблюдается при двусторонней гемиплегии. Экстрапирамидная дизартрия нередко сочетается с нарушениями по типу нейросенсорных расстройств, прежде всего слуха на высокие тона.

Особенностью дизартрий при детских церебральных параличах является патологическая проприоцептивная афферентная импульсация от мышц артикуляционного аппарата; этим обусловлена слабость ощущений и движений органов артикуляции. Дети недостаточно ощущают положение языка, губ, путают направление их движений, затрудняются даже по подражанию воспроизводить и сохранять артикуляционные уклады языка, губ. В некоторых случаях, выучившись выполнять то или иное движение в виде подражания, они не могут его повторить уже через короткий промежуток времени. Это обусловлено нестойкостью кинестетического следового образа в артикуляционных мышцах. Поэтому даже при незначительных парезах мышц артикуляционного аппарата возможны выраженные нарушения звукопроизношения.

Слабость кинестетических ощущений органов артикуляции является причиной оральной диспраксии у детей с церебральными параличами. В некоторых случаях именно нарушением артикуляционного праксиса главным образом и обусловлена недостаточность звукопроизношения. У одних детей преобладает слабость кинестетического праксиса — так называемый *кинестетический вариант корковой афферентной апраксической дизартрии.* Он обусловлен односторонним поражением коры доминантного (обычно левого) полушария мозга в нижних постцентральных отделах коры. При этом расстраивается произнесение согласных звуков, особенно шипящих и аффрикатов. Нарушения артикуляции обычно непостоянны и неоднозначны. «Поиск» нужного артикуляционного уклада в момент речи замедляет ее темп и нарушает плавность. При исследовании артикуляционного праксиса отмечают, что дети с трудом ощущают и воспроизводят определенные артикуляционные уклады. Кроме того, возможна недостаточность лицевого гнозиса: ребенок затрудняется четко определить точечное прикосновение к определенным участкам лица, особенно в области артикуляционного аппарата.

У других детей преобладает недостаточность динамического кинетического праксиса — *кинетический вариант корковой афферентной апраксической дизартрии.* Эта патология наблюдается также при односторонних поражениях коры доминантного полушария в нижних отделах премоторной области коры. Из-за нарушения кинетического праксиса затрудняется произнесение сложных аффрикатов, которые могут распадаться на составные части; кроме того, щелевые звуки заменяются смычными (з-д), возможны пропуски звуков в сочетаниях согласных. Речь ребенка напряженная, замедленная. При исследовании артикуляционного праксиса отмечают трудности воспроизведения серии последовательных движений по заданию (по показу или по словесной инструкции). Кинетический и кинестетический варианты афферентной корковой дизартрии в изолированном виде встречаются редко, чаще они сочетаются.

При афферентной корковой дизартрии нарушение речи обычно не ограничивается расстройствами фонетической системы. Недостаточность речевых кинестезий препятствует формированию активного и пассивного словаря, грамматического строя речи, письма и чтения. Новые слова осваиваются и вводятся в речь с большим трудом. Речевая функция легко тормозится при действии различных раздражителей, нарушено формирование развернутого речевого высказывания.

При *эфферентной корковой дизартрии* недостаточность артикуляционной моторики более ограниченная и не сопровождается выраженными нарушениями мышечного тонуса и артикуляционного праксиса. В этих случаях при обследовании выявляют избирательный спастический парез мышц речевого аппарата. Поражаются главным образом наиболее тонкие изолированные движения, особенно поднимание кончика языка вверх, что сказывается преимущественно на произношении переднеязычных звуков, в частности какуминальных согласных, образующихся при поднятом и слегка загнутом кверху кончике языка (ш, ж, р). Достаточно трудны для произношения также апикальные согласные, для образования которых необходимо сближение кончика языка с верхними зубами или альвеолами (л). В некоторых, более легких случаях нарушаются только темп и скорость тонких дифференцированных движений мышц кончика языка, что проявляется в замедленном произношении переднеязычных звуков, слогов и слов с этими звуками. Эфферентная корковая дизартрия чаще наблюдается при гемипарезах и спастической диплегии.

Нарушение артикуляционной моторики при дизартрии часто осложняется нередуцированными рефлексами орального автоматизма: сосательным, хоботковым, поисковым, ладонно-ротовым (рефлекс Бабкина), особенно выраженными при псевдобульбарной дизартрии. Недостаточность артикуляционной моторики при дизартрии сочетается с расстройствами дыхания и голосообразования. У детей с церебральными параличами преобладает брюшное или учащенное, поверхностное дыхание. Его ритм легко нарушается — в момент речи дыхание учащается, за произнесением зву-

ков следуют поверхностные судорожные вдохи. Часто нарушена координация между дыханием, фонацией и артикуляцией, что наиболее характерно для мозжечковой формы дизартрии. Во всех случаях укорочен активный выдох, обычно через нос, несмотря на постоянно полуоткрытый рот. Дыхательные нарушения особенно выражены при гиперкинетической форме церебрального паралича. У этих детей схема дыхательных движений может быть извращенной за счет спазматических сокращений брюшных мышц и рассогласованности в работе мышц, осуществляющих вдох и выдох. Гиперкинезы дыхательных мышц затрудняют, а порой делают невозможным произвольный контроль за дыхательными движениями. Нарушения дыхания значительно усиливаются при выраженности патологических тонических рефлексов.

Нарушения голоса проявляются в мелодико-интонационных расстройствах, в наибольшей степени влияющих на разборчивость, эмоциональную выразительность речи. Нарушения голоса связаны с парезами и параличами мышц языка, губ, мягкого неба, голосовых складок гортани. Особенно большое влияние на голос оказывают мышцы гортани, натягивающие истинные голосовые связки. Так, при спастическом сокращении мышц голосового аппарата в некоторых случаях полностью исключается возможность их вибрации, в результате чего затрудняется процесс образования звонких согласных и они заменяются глухими. Вибрация голосовых связок нарушается также при гипотонии и паретичности мышц, но в этом случае сила голоса становится минимальной. Степень нарушения голосообразования и его особенности связаны также с дискоординацией работы мышц гортани, недостаточностью проприоцептивной импульсации от органов артикуляции, дыхания и голосообразования.

Аномалии голоса у детей с церебральными параличами разнообразны и зависят от формы дизартрии. Чаще всего они характеризуются недостаточной силой голоса (слабый, тихий, иссякающий в процессе речи), нарушениями его тембра (глухой, назализированный, хриплый, монотонный, сдавленный, гортанный, напряженный, прерывистый и т. д.), слабой выраженностью или отсутствием голосовых модуляций (ребенок не может произвольно менять высоту тона). Полное или почти полное отсутствие возможности звукопроизношения вследствие нарушения иннервации мышц речевого аппарата называется *анартрией.* Она бывает при всех формах церебральных параличей, но чаще — при двусторонней гемиплегии.

Среди различных нарушений речи наибольшую сложность для диагностики и коррекции представляет особая форма речевой патологии, которая в отечественной литературе обозначается термином *«алалия».* Зарубежные авторы называют ее «афазией развития», «врожденной афазией», «конституциональной задержкой речи». Различают моторную и сенсорную алалию. При моторной алалии нарушено развитие экспрессивной речи, поэтому некоторые авторы (В. А. Ковшиков, 1985) пользуются термином «экспрессивная алалия». В одних случаях нарушается формирование слоговой структуры слова, дети затрудняются в переключении с одного слова на другое, в других — преобладает недоразвитие навыков правильной артикуляции. В отличие от дизартрии, при алалии артикуляционная моторика не нарушена и артикуляционные возможности для правильного произношения большинства звуков речи сохранены. Иными словами, на неречевом уровне ребенок может выполнить все артикуляционные движения, но затрудняется реализовать эти возможности на «речевом знаковом уровне».

При сенсорной алалии преимущественно нарушено понимание обращенной речи вопреки сохранности слуха и познавательной деятельности. В случае первичного недоразвития импрессивной речи ребенок не только не понимает обращенную к нему речь, но и не говорит сам. Интонационно-ритмическая сторона речи может быть относительно сохранной. Для детей с сенсорной алалией характерны повышенная эмоциональная возбудимость, двигательное беспокойство, неустойчивость слухового внимания, снижение интеллекта. Сенсорная алалия наблюдается преимущественно при гиперкинетической форме церебрального паралича.

Заикание и *мутизм* у детей с церебральными параличами обычно имеют сложный невротически-неврозоподобный генез, т. е. в возникновении этих речевых расстройств играют роль как психические травмы (испуг, изменение привычного жизненного стереотипа, разлука с близкими, различного рода волнения и переживания, страх ответа в новой обстановке в связи с выраженными нарушениями звукопроизношения, ошибки воспитания и др.), так и органические нарушения речедвигательной функции. Особенностью заикания при церебральном параличе является преобладание клонико-тонических судорог в дыхательно-вокальных и артикуляционных мышцах. Заикание обычно стойкое, сопровождается выраженными сомато-вегетативными расстройствами, усиливается в пубертатном возрасте. У детей с церебральными параличами возможно также органическое заикание, чаще возникающее на фоне мозжечковой или экстрапирамидной дизартрии, для которой характерны особая выраженность насильственных движений в речевых и скелетных мышцах, стойкость проявлений и резистентность к терапии.

Дети с церебральными параличами с трудом овладевают навыками чтения и письма. Нарушения письменной речи — дислексия и дисграфия — обычно сочетаются с недоразвитием устной речи и бывают при различных формах дизартрии. При дислексии наблюдаются своеобразные затруднения в усвоении навыка чтения: перестановки букв, смешение сходных по начертанию букв, пропуски строчек. Длительное время дети читают медленно, по слогам, часто пытаются угадать слово.

Одновременно с нарушениями чтения у таких детей отмечают трудности в овладении письмом. Они с трудом соединяют буквы в слова, а слова во фразы, искажают графический образ букв, заменяют, пропускают и переставляют буквы и слоги.

Нарушение чтения и письма у детей с церебральными параличами может быть связано с недостаточностью движений глаз, отсутствием синхронности их движения вдоль строки, сужением полей зрения, специфическими оптико-гностическими расстройствами. Для овладения навыком письма необходимы полноценный фонематический слух и звуковой анализ, постоянная связь и взаимодействие речеслуховой, речедвигательной и зрительно-моторной систем. Ребенок должен не только выделять звуковые элементы, но и перешифровывать их в графемы, а графемы — в кинемы (изображение оптико-пространственного знака на плоскости). Кроме того, необходимы операции замысла и отбора слов, а также высокий уровень аналитико-синтетической и произвольной деятельности. При детских церебральных параличах каждая из этих необходимых для письма операций может быть недостаточной, что определяет специфические трудности в овладении письменной речью. Нередко это может быть связано с несформированностью умственных действий в области звукового анализа, и тогда даже при развитой устной речи дети не готовы к обучению грамоте, либо с недостаточностью зрительных впечатлений и представлений, недоразвитием оптико-пространственного гнозиса. В этих слу-

чаях дети не узнают буквы, долго не запоминают их и не осознают как графемы, в письме буквы, особенно сходные по начертанию, смешивают. Если нарушение обусловлено недостаточностью зрительных представлений, способность к списыванию сохраняется; если в его основе лежит несформированность оптико-пространственных представлений, то и списывание вызывает у ребенка определенные, иногда значительные, трудности.

Характерной особенностью нарушения письма у детей с церебральными параличами является его зеркальность, особенно на начальных этапах обучения. Зеркальность письма наиболее часто отмечается у детей с правосторонним гемипарезом при письме левой рукой. Дети рисуют и пишут справа налево и асимметричные буквы изображают зеркально. Они путают сходные по написанию графемы, искажая смысл слов, пропускают слоги и буквы, смешивают и заменяют согласные, близкие по месту и способу артикуляции, например, «п» на «л», «л» на «д». Проговаривание вызывает еще более выраженные смешения.

Специфические затруднения при письме чаще всего обусловлены недостаточностью взаимосвязи зрительных образов слов с их звуковыми и артикуляционными выражениями, в связи с чем дети легко забывают изображения букв. Трудности при письме также могут быть связаны с несформированностью зрительно-моторной координации; в таких случаях ребенок не может проследить за движением пишущей руки. Это нарушает слитное написание слов или отдельных слогов, приводит к пропускам, перестановкам слогов и слов, повторению одних и тех же букв, слогов, слов. Определенные трудности у многих детей с параличами возникают при написании изложения и сочинения, что можно объяснить также недостаточностью операций замысла и отбора слов. Речевые нарушения у детей с церебральными параличами редко бывают изолированными, чаще они сочетаются.

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

8

Для детей с церебральными параличами характерна своеобразная аномалия психического развития, обусловленная ранним органическим поражением головного мозга, задерживающим и нарушающим его постнатальное формирование, и различными сенсорными (патология зрения, слуха, кинестетического восприятия) и речевыми дефектами. Важную роль в генезе психических нарушений играют ограничение деятельности, социальных контактов, а также условия воспитания и окружения.

Характер психического дефекта зависит от степени поражения мозга, времени действия патогенного фактора. Клиническая картина психических нарушений на фоне раннего внутриутробного поражения характеризуется грубым недоразвитием интеллекта. При поражениях, развившихся во второй половине беременности и в период родов, психические нарушения носят более мозаичный, неравномерный характер.

На первом году жизни неблагоприятное влияние на психическое развитие оказывают двигательные расстройства, нарушения зрительного и слухового восприятия, несформированность зрительно-моторного манипулятивного поведения. Для развития умственной деятельности решающее значение имеет образование комплексных ассоциаций. Чтобы познать окружающие предметы, ребенок должен составить представление об их внешнем виде, форме, вкусе, цвете, уметь манипулировать с ними. В процессе практической деятельности (игры) с участием речи обогащается комплекс образующихся временных связей, расширяется объем знаний и представлений об окружающем, формируются память, воображение, мышление.

У детей с церебральными параличами в связи с двигательной недостаточностью ограничена манипуляция с предметами, затруднено их восприятие на ощупь. Сочетание этих нарушений с недоразвитием зрительно-моторной координации препятствует формированию предметного восприятия и познавательной деятельности. Чувственное познание окружающей действительности уже с первых месяцев жизни развивается аномально и в сочетании с ограниченностью практиче-

ского опыта становится одной из причин расстройств высших корковых функций.

В дошкольном возрасте психические нарушения обусловлены недостаточной сформированностью представлений, которые играют особо важную роль в развитии познавательной деятельности ребенка и составляют базис памяти, воображения, мышления. В определенной степени аномальное развитие представлений связано с неполноценным восприятием зрительных образов, пространственными нарушениями, ограниченной игровой деятельностью и речевыми расстройствами.

Важную роль в формировании психических расстройств играют своеобразные нарушения онтогенетически ранних форм памяти—двигательно-кинестетической и эмоциональной. Дети плохо запоминают комплексы упражнений лечебной гимнастики, утренней зарядки и т. п. Те же особенности проявляются в «запоминании» движений артикуляционных мышц. В основе таких специфических затруднений лежит низкий уровень кинестетического восприятия как в мышечной системе в целом, так и в артикуляционных мышцах. Недостаточность двигательной кинестетической памяти задерживает развитие праксиса, поэтому движения обычно выполняются медленно, неловко, неточно, с большим мышечным усилием, все двигательные навыки приобретаются с трудом. Больные в течение длительного времени не умеют пользоваться освоенными навыками в новой ситуации.

Эмоциональная память формируется на основе положительного или отрицательного подкрепления от различных раздражителей. Отрицательные эмоции, возникающие у ребенка в ответ на частые болезненные процедуры, помещение в специализированные учреждения и отрыв от матери и близких фиксируются его эмоциональной памятью, а в дальнейшем могут стать источником страхов, неуверенности, тормозных черт характера.

Отрицательное воздействие на нервную систему может оказать психологическая обстановка в семье. Родители в связи с болезнью ребенка находятся в состоянии эмоционального стресса, испытывают чувство неуверенности, беспокойства, избегают общения с близкими. Общее тревожно-беспокойное настроение окружающих запечатлевается в эмоциональной памяти ребенка в виде диффузного чувства беспокойства и страха и в дальнейшем способствует формированию тревожных черт характера, невротических и неврозоподобных проявлений.

Немалую роль в патогенезе психических нарушений при детских церебральных параличах играют также условия воспитания. Недостаточность коммуникативных связей, невозможность полноценной игровой деятельности, педагогическая запущенность способствует задержке психического развития, чрезмерная опека или излишняя требовательность формируют патологические черты личности ребенка.

Аномалии развития психики при детских церебральных параличах включают нарушения формирования познавательной деятельности, эмоционально-волевой сферы и личности.

Нарушение познавательной деятельности. Контингент детей с церебральными параличами по уровню мыслительной деятельности крайне неоднороден. Одни из них близки к нормально развивающимся сверстникам, другие, составляющие большинство, отличаются низкой познавательной активностью, проявляющейся в отсутствии интереса к заданиям, в недостаточном уровне психического напряжения, плохой сосредоточенности, медлительности и пониженной переключаемости психических процессов. Низкая умственная работоспособность отчасти связана с церебрастеническим синдромом, характеризующимся быстро нарастающим утомлением при выполнении интеллектуальных заданий; в результате

снижается способность к запоминанию и концентрации внимания, усиливаются зрительно-моторные расстройства, психическая медлительность, эмоциональная лабильность, двигательная расторможенность или, наоборот, гиподинамия, учащается головная боль. Нарушается целенаправленная деятельность: дети не анализируют исходные условия задачи, не планируют и не контролируют свои действия.

Важным звеном нарушений познавательной деятельности является несформированность отдельных корковых функций, которая проявляется прежде всего в недостаточности пространственных представлений. Затруднена дифференциация правой и левой стороны тела. Многие пространственные понятия (спереди, сзади, между и т. п.) усваиваются с трудом. Дети не могут сложить из частей целое (например, собрать разрезанную картинку, выполнить постройки из кубиков по образцу, сложить кубики Кооса, решить детский вариант матриц Равена). Другие расстройства корковых функций проявляются в форме недостаточности развития фонематического слуха, зрительного и кинестетического гнозиса, оптико-пространственного синтеза, всех видов праксиса, процессов сравнения и обобщения. Характерна парциальность, мозаичность нарушений отдельных корковых функций.

Таким образом, при церебральных параличах часто не формируются основные предпосылки, на которых базируется логическое мышление, что в сочетании с эмоционально-волевой незрелостью определяет структуру специфической задержки психического развития.

Задержка психического развития при детских церебральных параличах возникает на фоне раннего органического поражения мозга, которое в литературе описывают под различными названиями: «психоорганический синдром», «синдром органического дефекта» (G. Göllnitz, 1970), «инфантильный и ювенильный органический синдром» (H. Stutte, 1967), «синдром резидуальной церебрастении с запаздыванием школьных навыков» (С. С. Мнухин, 1968). Этот клинический симптомокомплекс включает нарушение памяти и внимания, перцептивные расстройства, эмоциональную лабильность с чертами однообразия и назойливости, замедленность психических процессов и некоторую их инертность, проявления гипертензивного синдрома, специфические затруднения в усвоении школьных навыков. Вследствие двигательных и сенсорных нарушений недостаточно развивается наглядно-действенное мышление (решение каких-либо практических задач путем внешних действий с предметами). Задержано формирование наглядно-образного и словесно-логического мышления, в становлении которых важнейшая роль принадлежит речи, общению с другими людьми. Только усваивая словесные обозначения предметов, их признаки, отношения, ребенок приобретает способность осуществлять мыслительные действия с образами предметов.

При различных формах церебральных параличей преобладают те или иные проявления задержки психического развития. Так, при спастической диплегии и гемипаретической форме в общей структуре задержки психического развития преобладает несформированность ряда высших корковых функций, в первую очередь пространственных представлений, оптико-пространственного гнозиса, конструктивного праксиса; при гиперкинетической форме в связи с частыми дефектами слуха — недостаточность вербального мышления, резко выражено нарушение памяти, внимания, умственной работоспособности; при атактической и особенно при атонически-астатической формах часто отсутствует произвольная регуляция деятельности, нарушена последовательность мышления. В ряде случаев наблюдаются расстройства поведения и эмоциональ-

но-волевой сферы в виде некритичности, импульсивности, эйфории или апатии и др.

Олигофрения при церебральных параличах проявляется недоразвитием не только интеллектуальной деятельности, но и психики в целом. При этом на первый план выступает недостаточность высших форм познавательной деятельности — абстрактного мышления и высших, прежде всего гностических, функций. Олигофрения наблюдается примерно у 50 % больных церебральным параличом (B. L. Bowser, J. S. Solis, 1985). В большинстве случаев выявляют атипичную форму, характеризующуюся неравномерной структурой интеллектуального дефекта. У одних больных неравномерность заключается в более выраженном по сравнению со степенью снижения интеллекта недоразвитии таких высших корковых функций, как оптико-пространственный гнозис, конструктивный праксис, счет. Такие больные с трудом осваивают математические категории, не выполняют задания по ручному труду (дети не могут воспроизвести на бумаге заданный образец, правильно расположив его в пространстве). В других случаях доминируют нарушение поведения и эмоционально-волевой сферы, двигательная расторможенность, недоразвитие речи. У некоторых больных олигофрения сочетается с резко выраженной неспособностью к психическому напряжению, чрезмерной отвлекаемостью, вялостью или даже полной бездеятельностью, трудностью установления контакта с окружающими. Подобная форма олигофрении описана в литературе как атоническая (С. С. Мнухин, 1962; Д. Н. Исаев, 1982).

Степень тяжести олигофрении варьирует от легкой дебильности до имбецильности; последняя преобладает при двусторонней гемиплегии и атонически-астатической формах церебральных параличей.

Диагностика нарушений познавательной деятельности должна быть комплексной. Важное значение имеют данные клинико-психологического обследования и педагогической оценки, полученные с помощью специальных методик, выявляющих особенности прогностической деятельности, наглядно-действенного, наглядно-образного и словесно-логического мышления. Для диагностики нарушений познавательной деятельности у младших школьников с церебральными параличами наряду с традиционными клинико-психологическими методиками (выполнение заданий на классификацию картинок, на выделение четвертой лишней картинки, на понимание рассказов со скрытым смыслом и др.) применяют матрицы Равена и метод «Угадайка» (Е. М. Мастюкова и соавт., 1986).

Нарушения эмоционально-волевой сферы чаще всего проявляются повышенной эмоциональной возбудимостью в сочетании с выраженной неустойчивостью вегетативных функций, общей гиперестезией, повышенной истощаемостью нервной системы. У детей первых лет жизни стойко нарушен сон (трудности засыпания, частые пробуждения, беспокойство в ночное время). Аффективное возбуждение может возникать даже под влиянием обычных тактильных, зрительных и слуховых раздражителей, особенно усиливаясь в непривычной для ребенка обстановке.

В дошкольном возрасте дети отличаются чрезмерной впечатлительностью, склонностью к страхам, причем у одних преобладают повышенная эмоциональная возбудимость, раздражительность, двигательная расторможенность, у других — робость, застенчивость, заторможенность. Чаще всего отмечаются сочетания повышенной эмоциональной лабильности с инертностью эмоциональных реакций, в некоторых случаях с элементами насильственности. Так, начав плакать или смеяться, ребенок не может остановиться, и эмоции как бы приобретают насильственный характер. Повышенная эмоциональная возбудимость нередко сочетается с плаксивостью, раздражительностью, капризностью, реакциями протеста и отказа, которые значительно усиливаются в новой для ребенка обстановке, а также при утомлении. Эмоциональные расстройства доминируют в структуре общего дезадаптационного синдрома, характерного для этих детей, особенно в раннем возрасте.

Кроме повышенной эмоциональной возбудимости можно наблюдать состояние полного безразличия, равнодушия, безучастия (апатико-абулический синдром). Этот синдром, так же как и радостное, приподнятое настроение со снижением критики (эйфория), отмечается при поражениях лобных долей мозга. Возможны и другие эмоционально-волевые нарушения: слабость волевого усилия, несамостоятельность, повышенная внушаемость, возникновение катастрофических реакций при так называемых фрустрационных ситуациях.

Фобический синдром, или синдром страхов, характерен для многих детей с церебральными параличами. Повышенная впечатлительность в сочетании с эмоциональной возбудимостью и аффективной инертностью создает благоприятный фон для возникновения невроза страха. Страх может возникать даже под влиянием незначительных психогенных факторов — незнакомой ситуации, разлуки с близкими, появления новых лиц и новых игрушек, громких звуков и т. п. У одних детей он проявляется двигательным возбуждением, криком, у других — гиподинамией, общей заторможенностью, и в обоих случаях сопровождается выраженными вегатативно-сосудистыми реакциями — побледнением или покраснением кожи, гипергидрозом, учащением пульса и дыхания, иногда ознобом, повышением температуры. В момент страха у ребенка усиливаются саливация и двигательные нарушения (спастичность, гиперкинезы, атаксия). Возможны психогенно обусловленные навязчивые фобии в виде страха одиночества, высоты, передвижения; в подростковом возрасте — страх болезни и смерти.

Страхи, возникающие спонтанно, вне связи с какими-либо психогенными факторами, называются неврозоподобными; они обусловлены органическим поражением головного мозга. К ним относят недифференцированные ночные страхи, появляющиеся эпизодически во время сна и сопровождающиеся криком, плачем, общим возбуждением, вегетативными расстройствами. Они характерны для детей с гипертензивно-гидроцефальным синдромом, часто возникают на фоне гипертермии. Если страхи появляются внезапно, на фоне соматического благополучия, в определенное время ночного сна, через одинаковые промежутки времени, сопровождаются двигательными автоматизмами, их следует отличать от пароксизмов эпилептического генеза, которые также наблюдаются при детских церебральных параличах.

Эмоциональные нарушения с соматовегетативными расстройствами являются благоприятной почвой для возникновения *истероформных реакций.* Такие реакции провоцируются обидой или неудовлетворенными требованиями и желаниями ребенка, сопровождаются бурными проявлениями — падением на пол, криком, агрессивностью по отношению к окружающим, соматовегетативными нарушениями. При неправильном воспитании эти реакции закрепляются и приобретают условно-рефлекторный характер. Превратившись в привычные формы поведения, они могут стать исходным моментом в формировании патологического характера.

Особенности личности. Среди вариантов аномального развития личности при церебральных параличах наиболее часто отмечают задержанное развитие по типу психического инфантилизма. В основе психического инфантилизма лежит дисгармония созревания интеллектуальной и эмоционально-волевой сферы

при преобладающей незрелости последней. Основной признак инфантилизма — недоразвитие произвольной регуляции поведения и высших форм волевой деятельности. В своих поступках дети руководствуются в основном эмоцией удовольствия, сиюминутными желаниями. Они эгоцентричны, не способны сочетать свои интересы с интересами других и подчиняться требованиям коллектива. В интеллектуальной деятельности также выражено преобладание эмоций удовольствия, собственно интеллектуальные интересы развиты слабо.

В основе изменений личности по типу психического инфантилизма лежит недоразвитие или замедленное созревание лобных отделов коры большого мозга. К дополнительным условиям развития этого типа отклонений относятся неправильное воспитание, ограничение деятельности и общения, обусловленное двигательной и речевой недостаточностью.

Инфантилизм эмоционально-волевой сферы сохраняется нередко и в старшем школьном возрасте, проявляясь в виде повышенного интереса к детским играм, слабости волевого усилия и целенаправленной интеллектуальной деятельности, повышенной внушаемости. Больные часто двигательно расторможены, эмоционально неустойчивы, легко истощаемы, пресыщаемы и инертны. Игровая деятельность бедна и однообразна. В ряде случаев незрелость дисгармонична, сочетается с эгоцентризмом, склонностью к резонерству, ранними проявлениями сексуальности.

В литературе описано три варианта осложненного психического инфантилизма (В. В. Ковалев, 1979). Все они с некоторыми специфическими особенностями наблюдаются при детских церебральных параличах. Первый, *невропатический, вариант* представляет собой сочетание психического инфантилизма с проявлениями невропатии. Дети несамостоятельны, повышенно внушаемы, заторможены, пугливы, не уверены в своих силах, чрезмерно привязаны к матери, с трудом адаптируются к новым условиям. У детей раннего возраста обычно выражены соматовегетативные нарушения (расстройства сна, аппетита, сверхчувствительность к различным раздражителям). В новой обстановке больные проявляют повышенную робость, застенчивость, трусливость, отсутствие инициативы, низкий уровень мотивации. В школьном возрасте эти особенности нередко сочетаются с повышенной самооценкой, эгоцентризмом, в связи с чем возникают ситуационные конфликтные переживания. Не найдя признания у сверстников, некоторые больные проявляют склонность к уходу в свой внутренний мир фантазии, у них развивается чувство одиночества. Все это приводит к еще большей дисгармонии в развитии свойств личности. При длительных неблагоприятных воздействиях окружающей среды тормозные варианты поведения могут стать привычными, что способствует формированию характерологических отклонений тормозного типа.

«Аффект неадекватности» при невропатическом варианте психического инфантилизма проявляется в различных формах. Одна из них — реакции протеста, представляющие собой преходящие расстройства поведения на основе аффективных переживаний (переживания обиды, ущемленного самолюбия и т. п.). Для реакций протеста характерны определенная избирательность и направленность. Обычно преобладают реакции пассивного протеста. Они проявляются в отказе от еды, от устного общения с определенными лицами (избирательный мутизм), в уходах из дома или из школы, иногда в виде отдельных соматовегетативных нарушений — рвоты, энуреза, энкопреза. Значительно реже результатом протеста бывает суицидальное поведение, либо только в мыслях и представлениях, либо в суицидальных действиях. Такое поведение заранее не

обдумывается, возникает внезапно, импульсивно, неожиданно для окружающих. Эта форма протеста в основном ограничена препубертатным и пубертатным возрастом и обусловлена острым переживанием чувства обиды, недовольства окружающими и самим собой; поводом для суицидального поведения могут быть незаслуженное наказание, унизительное замечание, плохая оценка успеваемости в школе, неразделенное чувство первой любви и др. Но чаще всего пассивный протест у детей с церебральными параличами проявляется отказом от выполнения требований родителей или учителя.

К реакциям отказа относится «аффект неадекватности», характеризующийся пассивностью ребенка, отказом от его обычных желаний и стремлений, от общения с окружающими. Больные остро переживают потерю перспективы и как бы отказываются от притязаний. Подобные реакции у детей с церебральными параличами могут возникать во фрустрирующей ситуации, при встрече с трудностями, неудачами. В психологическом аспекте это расстройство планов, крушение надежд, проявляющиеся растерянностью, беспокойством, ощущением беспомощности.

Закрепление вышеописанных форм поведения в виде пассивного протеста, реакции отказа при неправильном воспитании способствует так называемому патохарактерологическому формированию личности тормозного типа, сочетающей в себе такие черты характера, как неуверенность, заторможенность, обидчивость, склонность к страхам. При церебральных параличах этому в значительной мере способствует чрезмерная опека, подавляющая естественную активность ребенка, стремление к самостоятельности, в результате чего постепенно начинают закрепляться ощущение зависимости от взрослых, неуверенность в себе, пассивность, робость как устойчивые свойства личности.

При тяжелых двигательных и речевых нарушениях у детей с сохранным интеллектом закрепление тормозных форм поведения носит компенсаторный характер. Тормозимостью, замедленностью реакций, отсутствием активности и инициативы дети как бы стараются завуалировать свои речедвигательные дефекты.

Второй вариант осложненного психического инфантилизма у детей с церебральными параличами представляет собой сочетание психического инфантилизма с симптомами раздражительной слабости. Такое нарушение описано в литературе как *церебрастенический вариант* осложненного инфантилизма (В. В. Ковалев, 1979). Признаки эмоционально-волевой незрелости у детей сочетаются с повышенной эмоциональной возбудимостью, нарушением внимания, нередко и памяти, низкой работоспособностью. Характерны повышенная раздражительность, несдержанность, склонность к конфликтам с окружающими, чрезмерная психическая утомляемость, непереносимость психического напряжения, неустойчивость настроения. Дети требуют к себе постоянного внимания, одобрения своих действий; в противном случае возникают вспышки недовольства, гнева, обычно заканчивающиеся слезами. Типичны аффективно-возбудимые формы поведения, однако в новой обстановке может, напротив, проявиться повышенная заторможенность.

Взаимоотношения с коллективом сверстников у больных этой группы часто складываются неправильно, это неблагоприятно сказывается на дальнейшем развитии их личности, становится основанием для неправильной, завышенной самооценки и не соответствующего возможностям больного уровня притязаний. В повседневной жизни такие дети стремятся быть во всем первыми, занять лидирующее положение в коллективе. Отсутствие возможностей для реализации их желаний приводит к отрицательному отно-

шению к школе и к коллективу сверстников, к снижению эмоционального тонуса деятельности вообще. Аффективные переживания усиливают церебрастенические проявления, что еще более увеличивает разрыв между реальными возможностями ребенка и предъявляемыми к нему требованиями. За этим неизбежно следует цепь неудач, которые приводят к новым конфликтам. Ребенок начинает игнорировать отсутствие успеха, обвиняя в неудаче не себя, а окружающих, становится застенчивым. В качестве защитной реакции у мальчиков возникает агрессивность или нарочито дурашливое поведение, у девочек постепенно формируются и закрепляются черты неуверенности в своих силах, занижается самооценка. Подобная динамика развития личности неблагоприятно сказывается на школьной и социальной адаптации детей.

Третий вариант осложненного психического инфантилизма у детей с церебральными параличами — это так называемый *органический инфантилизм*, описанный отечественными психиатрами (Г. Е. Сухарева, 1965; С. С. Мнухин, 1968, и др.). В основе органического инфантилизма лежит сочетание незрелости эмоционально-волевой сферы с нарушением интеллектуальной деятельности, проявляющимся в виде инертности, тугоподвижности мышления, низкого уровня операций обобщения. Дети обычно двигательно расторможены, благодушны, у них грубо нарушена целенаправленная деятельность, снижен уровень критического анализа своих действий и поступков. Повышенная внушаемость сочетается с проявлениями упрямства, плохой переключаемостью внимания, выраженным снижением памяти и работоспособности.

Эмоционально-волевые расстройства при органическом инфантилизме характеризуются резкой дисгармонией. Наряду с чертами «детскости», повышенной внушаемостью, несамостоятельностью, наивностью суждений для этих детей характерны склонность к «расторможению» влечений, недостаточная критичность; элементы импульсивности сочетаются с проявлениями инертности. Самооценка и уровень притязаний обычно завышены, отсутствует адекватная реакция на неуспех. При воздействии дополнительных неблагоприятных факторов окружающей среды формируются характерологические отклонения возбудимого типа. Дети проявляют двигательное беспокойство, раздражительность, импульсивность, неспособны адекватно учитывать ситуацию, некритичны к себе и своему поведению. Подобные формы поведения имеют тенденцию к закреплению. Проявления органического инфантилизма чаще наблюдаются при атонически-астатической форме церебрального паралича.

Помимо различных проявлений психического инфантилизма, у детей с церебральными параличами возможны варианты психастенического (тревожно-мнительного), астенического и аутистического развития личности.

Психастенический (тревожно-мнительный) вариант характеризуется выраженной склонностью к возникновению страхов, опасений, боязнью всего нового, колебаниями настроения. В подростковом возрасте страхи приобретают навязчивый характер, сопровождаются болезненной нерешительностью, склонностью к постоянным сомнениям и колебаниям, мнительностью, ипохондрическими опасениями.

При *астеническом* варианте преобладают робость, застенчивость, неуверенность в себе, повышенная впечатлительность, обидчивость; в подростковом возрасте формируется чувство неполноценности, неспособность преодолевать житейские трудности, раздражительность.

При *аутистическом* варианте дети сознательно избегают общения, отличаются замкнутостью, обидчивостью, настороженностью к окружающим в связи с переживанием своей неполноценности, у многих из них возникают гиперкомпенсаторные фантазии, в которых они представляют себя сильными, уверенными, активными, окруженными друзьями. В целом больные стремятся «отгородиться» от непосильных для них требований повседневной жизни, сохраняя повышенную ранимость и привязанность к близким.

Проведенное нами исследование (Е. М. Мастюкова, 1985) показало, что процесс формирования личности детей с церебральными параличами связан с ранним органическим поражением мозга, так и с особенностями их восприятия и окружения. Специфика детского церебрального паралича, тяжесть и характер двигательных нарушений определяют некоторые особенности формирования личности. При более тяжелых формах заболевания, когда ребенок длительное время нуждается в уходе и помощи со стороны взрослых, резко ограничен в социальных контактах и предметно-манипулятивной деятельности, отклонения в развитии личности по типу осложненного психического инфантилизма оказываются более глубокими.

Специфика двигательного поражения, связанная с вовлечением в патологический процесс различных мозговых структур, также оказывает определенное влияние на особенности развития личности. Так, для спастической диплегии наиболее характерны проявления невропатической формы осложненного инфантилизма и психастенический вариант с преобладанием тормозимости, повышенной пугливости, неуверенности в своих силах, ипохондрических опасений. При гиперкинетической форме заболевания с преимущественным поражением подкорковых мозговых структур преобладают церебрастеническая форма осложненного психического инфантилизма с различными проявлениями аффективного поведения и астенический вариант развития личности.

СОЧЕТАННЫЕ СИНДРОМЫ

9

Степень тяжести церебральных параличей определяется не только характером двигательных, речевых и психических расстройств, но и другими неврологическими нарушениями, которые значительно осложняют развитие ребенка и проведение реабилитационных мероприятий. К ним относятся судороги, гидроцефалия, нарушение зрения, слуха, вегетативных функций и др.

По нашим данным, сочетанные расстройства наблюдаются у 85 % больных церебральными параличами. Обобщенные данные по частоте сочетанных нарушений при церебральных параличах представлены в табл. 3.

Судорожный синдром наблюдается у 14—65 % больных церебральными параличами (F. A. Gibbs и соавт., 1963; S. Feldkamp, 1973; H. Thom, 1982). Частота судорог зависит от формы патологии. Приведенные в табл. 4 данные показывают, что судороги чаще всего развиваются при спастической гемиплегии, двусторонней гемиплегии атонически-астатической формах церебрального паралича.

Тип пароксизмов в значительной мере зависит от возраста больных. Так, для детей раннего возраста наиболее характерны малые пропульсивные приступы (инфантильные спазмы) — кивки, вздрагивания, салаамовы приступы. Нередки также адверсивные припадки, сопровождающиеся поворотом головы и глаз, иногда и туловища в сторону и фиксацией конечностей в позе фехтовальщика (по типу АШТ-рефлекса). Реже бывают большие судорожные приступы с преобладанием тонического или клонического компонентов. Судороги часто сопровождаются повышением температуры тела, рвотой и другими вегетативными расстройствами. В возрасте 2—3 лет преобладают большие судорожные приступы и парциальные судороги в виде клонических подергиваний мимических мышц лица, языка, дистальных отделов конечностей. Для детей дошкольного и школьного возраста наиболее типичны генерализованные и психомоторные припадки. Последние носят характер стереотипных движений сосания, жевания, потирания руками, катания пальцами, подпрыгивания. У больных этого возраста наблюдаются также ретропульсивные

приступы в виде откидывания головы и туловища назад. Такая трансформация судорожных пароксизмов с возрастом отражает особенности реактивности нервной системы на различных этапах ее созревания.

Как правило, какая-либо зависимость между типом пароксизмов и формой детского церебрального па-

Таблица 3. Частота сочетанных расстройств при церебральных параличах (S. Feldkamp, 1973)

Расстройство	Частота, %
Зрения	40—50
Слуха	3—25
Судороги	14—65
Чувствительности	50—94
Вегетативных функций	69—95
Перцептивные	48—65

ралича не прослеживается. Исключение составляет гемиплегическая форма, для которой характерны фокальные судороги мышц лица и паретичных конечностей, иногда с тенденцией к генерализации.

При церебральных параличах судороги могут возникнуть в любом возрасте. В 48 % случаев их манифестация приходится на первый год жизни, но возможно первое появление эпилептиформных приступов в подростковом возрасте и у взрослых. Судороги развиваются без видимой причины или провоцируются травмой, инфекцией, физическим и психическим перенапряжением.

Изменение метаболизма тканей мозга, гемо- и ликвородинамики при судорожных пароксизмах усугубляет имеющиеся неврологические расстройства. Особенно быстро приводят к задержке психомоторного развития серийные пропульсивные припадки. Больные становятся безынициативными, теряют интерес к окружающему, у них формируется эпилептическое слабоумие. Судороги резко ограничивают возможности активной тренировки возрастных навыков, широкого применения стимуляторов центральной нервной системы и физиотерапевтических методов лечения.

Диагноз судорожного синдрома подтверждается электроэнцефалографией, которая позволяет выявить у больных патологическую пароксизмальную активность и проследить ее динамику в процессе лечения.

Гидроцефальный синдром, по данным H. Thom (1982), встречается при церебральных параличах в 40 % случаев. В наших наблюдениях его частота составила 37 %. Гидроцефалия может быть открытой и закрытой (окклюзионной). К ее основным причинам относятся субарахноидальные, внутрижелудочковые и перивентрикулярные

Таблица 4. Частота судорожного синдрома при различных формах церебральных параличей

Форма церебрального паралича	Частота судорожного синдрома, %					
	P. Asher, F. Schonel (1950)	M. Perlstein (1952)	B. Kirmar (1956)	M. Skatvedt (1958)	E. Hansen (1960)	Собственные наблюдения
Спастическая гемиплегия	24,2		51,0	34,8	28,2	33
Спастическая диплегия	23,8	63,0			16,6	21
Двойная гемиплегия			50,0	19,0	35,6	32
Гиперкинетическая	4,0	22,0	26,0	7,5	12,7	6
Атактическая	—	22,0	0,0	25,3	16,0	9
Атонически-астатическая						41

кровоизлияния, приводящие к спаечным процессам и кистам в области желудочковой системы, а также аномалии развития ликворных путей.

Патологическое увеличение окружности головы обычно отмечают уже в первые месяцы жизни. Мозговой череп, особенно его лобные отделы, начинает преобладать над лицевым; кости черепа истончаются, швы расходятся, увеличиваются размеры родничков; появляются симптом Грефе, экзофтальм, сходящееся косоглазие. Гидроцефальный синдром усугубляет двигательные, речевые и психические расстройства, способствует снижению остроты зрения, возникновению судорог, затрудняет проведение восстановительного лечения. Подтвердить диагноз гидроцефального синдрома можно с помощью краниографии, диафаноскопии, эхоэнцефалографии, исследования глазного дна, компьютерной томографии мозга, нейросонографии.

У 80 % детей гидроцефалия компенсируется на 1—2-м году жизни, и лишь у небольшого числа больных она неуклонно прогрессирует; в таких случаях необходимо нейрохирургическое вмешательство. Компенсация гидроцефалии при детских церебральных параличах неустойчива и легко нарушается при различных неблагоприятных воздействиях — черепно-мозговых травмах, инфекционных заболеваниях, физических и психических нагрузках.

Вегетативно-висцеральные и нейроэндокринные нарушения, по нашим наблюдениям, встречаются у 88 % больных церебральными параличами. В раннем возрасте они проявляются общим беспокойством, нарушением сна, снижением аппетита, предрасположенностью к срыгиванию, рвотам и диспептическим проявлениям, термолабильностью. Для старших детей характерны расстройства потоотделения, трофики кожи, тахикардия, желудочно-кишечные дискинезии. Особенно неблагоприятны для больных церебральными параличами приступы гипертермии, возможные в любом возрасте и возникающие даже при легких инфекционных заболеваниях, разлуке с родителями. На фоне гипертермии часто развиваются судороги. Срыв адаптационных механизмов в этих случаях иногда приводит к летальному исходу.

Вегетативно-висцеральные нарушения в 75 % случаев сочетаются с церебрастеническим синдромом, проявляющимся повышенной нервно-психической утомляемостью, слабостью активного внимания, эмоциональной лабильностью.

Нейроэндокринные расстройства, как правило, приводят к нарушению физического развития. Рост детей в большинстве случаев замедлен, особенно при тяжелых двигательных расстройствах. Дефицит роста наиболее выражен в период полового созревания. Масса тела больного обычно ниже возрастных нормативов, в тяжелых случаях возможно истощение вплоть до кахексии. Значительно реже в пубертатный период развивается ожирение.

У детей с нормальным интеллектом нейроэндокринные нарушения могут усугублять эмоциональные и психические расстройства или способствовать их возникновению.

Нарушения зрительного анализатора. Высокая частота зрительных расстройств отмечена еще в первых сообщениях W. J. Little (1853, 1862). Данные по этому вопросу обобщены Л. С. Ли и соавторами (1980), P. Gardiner (1963), B. Harcout (1974), H. Seaber, A. Chandler (1975).

Аномалии рефракции у детей с церебральными параличами отмечаются значительно чаще, чем у здоровых (25 и 12% случаев соответственно). Среди детей, родившихся с низкой массой тела, частота аномалий рефракции еще выше (P. Gardiner, 1963). Причем более характерна миопия, чем гиперметропия. Миопия наблюдается у 2—3 % здоровых детей и у 20 % больных церебральными параличами (J. Schmidt, 1968).

Косоглазие, по данным H. Seaber и A. Chandler (1975), наблюдается у 51—55 % больных церебральными параличами независимо от их формы; по данным Л. С. Ли и соавторов (1980) — лишь у 25,4 %.

У нормально развивающихся детей сходящееся косоглазие встречается в 10 раз чаще, чем расходящееся, тогда как у больных церебральными параличами — всего в 2,4 раза. Значительно чаще косоглазие содружественное, а не паралитическое, т. е. преимущественно обусловлено нарушением условно-рефлекторной координации движений глаз, возникающим в период формирования бинокулярного зрения. Косоглазие может быть односторонним, двусторонним, альтернирующим, периодическим.

К особенностям косоглазия при церебральных параличах относится гораздо меньшая его зависимость, чем у здоровых детей, от аномалии рефракции, непостоянство угла отклонения глазных яблок (U. Kalbe и соавт., 1979).

Нистагм, по данным различных авторов, у детей с церебральными параличами составляет от 4 до 28 % и, как показал S. Josef (1962), значительно выше в возрасте до 2 лет, чем у более старших детей. В большинстве случаев нистагм диагностируется рано. По форме он может быть качательным, амблиопическим, ротаторным, толчкообразным. Мозжечковый и лабиринтный нистагм менее характерен для церебральных параличей, чем нистагм глазного типа (G. Woods, 1957). С помощью электронистагмографического обследования 500 больных с нистагмом, косоглазием или их сочетанием у 48 % выявлено нарушение в окуловестибулярной системе (W. Doden, 1961).

Парез взора обнаружен нами у 8 % больных церебральными параличами. Парез взора вверх, характерный для гиперкинетической формы, обусловлен поражением четверохолмия при билирубиновой интоксикации и иногда сочетается с потерей слуха на высокие тона. Ограничение взора в сторону, отмечаемое у 30—35 % больных церебральными параличами, в большинстве случаев связано с влиянием АШТ-рефлекса, и лишь у небольшой части больных имеется истинный парез взора в сторону.

Сопряженная слабость взора вверх, вниз и в стороны обычно наблюдается при тяжелых формах церебральных параличей.

Окуломоторная апраксия: в спокойном состоянии внешне парез взора отсутствует, но при попытке взгляда в сторону глаза скачкообразно возвращаются в исходное положение. По мнению W. Woods (1957), такое нарушение движения глазных яблок представляет собой апраксию, а ее анатомической основой служит поражение теменных областей коры большого мозга. Для компенсации окуломоторной апраксии больные толчкообразно наклоняют голову в сторону, что способствует формированию кривошеи.

Выпадение полей зрения. Еще S. Frend (1899) показал, что гемианопсия часто сопутствует гемиплегии. J. Tizard и соавторы (1954) среди 106 больных с гемиплегической формой церебрального паралича выявили гемианопсию у 25 %. K. Kato и соавторы (1963) наблюдали гемианопсию лишь у 3—8 % больных. Выпадение полей зрения при гемиплегии чаще бывает по типу гомонимной гемианопсии, при двусторонней гемиплегии возможно концентрическое сужение полей зрения. Левосторонняя гомонимная гемианопсия часто сочетается с дислексией в связи с трудностями возвращения взгляда к началу строки. Выпадение полей зрения может привести к вынужденному положению головы.

Атрофия зрительных нервов развивается у 2—3 % детей с церебральными параличами

вследствие гидроцефалии или врожденного порока развития зрительного анализатора. При церебральных параличах, сопровождающихся гидроцефалией, W. Walker (1975) обнаружил в 63 % случаев атрофию зрительных нервов.

При детских церебральных параличах возможны оптико-гностические нарушения, однако у маленького ребенка или у детей со сниженным интеллектом их очень трудно выявить. При зрительной агнозии строение глаза и периферического конца зрительного анализатора не нарушено, поля зрения не изменены, а между тем дети не узнают предметы и их качества. В некоторых случаях подтверждением зрительной агнозии является внезапное различение лиц и окружающих предметов после многих лет кажущейся слепоты. Расстройство зрительного гнозиса может выражаться также в нарушении распознавания графических образов. При этом затруднено восприятие формы, расположения и соотношения букв, поэтому дети с трудом овладевают процессом чтения. Они путают сходные по написанию буквы (и, ш, щ); плохо различают слова с одноименными буквами («кот» и «ток»); во время чтения короткие слова пропускают, длинные распознают с трудом. Затруднения возникают не только при чтении, но и при письме.

Нарушения слуха наиболее часто наблюдаются у больных с гиперкинетической формой церебрального паралича, особенно при вариантах, обусловленных ядерной желтухой (у 25—40 % больных). При других формах заболевания расстройства слуха регистрируются всего у 4—6 % больных. Аудиометрические данные указывают на потерю слуха главным образом на высокие тона. При этом даже при отсутствии дизартрии нарушается произношение ряда звуков. Ребенок не слышит звуков высокой частоты (т, к, с, в, э, ф, ш), не употребляет их в своей речи. В дальнейшем возникают трудности в обучении чтению и письму. У некоторых больных недоразвит фонематический слух, что выражается в затрудненной дифференцировке близких фонем (ба — па, ва — фа, ша — жа и т. п.). В письме под диктовку такие больные делают много ошибок.

Слуховой дефект у детей с билирубиновой энцефалопатией проявляется также недостаточным зрительным восприятием. У детей не развито слуховое внимание, нарушена поисковая реакция на слух (Э. С. Калижнюк, 1975).

При любом нарушении слухового восприятия вторично возникает задержка речевого развития, а также осложняется проведение общих восстановительных мероприятий. Снижение слуха можно обнаружить уже в первые месяцы жизни путем исследования медленных корковых слуховых вызванных потенциалов.

Расстройства чувствительности при детских церебральных параличах проявляются в основном нарушениями кинестетического и двумерно-пространственного чувства, а также астереогнозом. Кинестезии являются чувственной основой двигательного акта, на их основе регулируются точность, сила и плавность мышечных сокращений. Грубое нарушение кинестетической чувствительности, наблюдаемое при всех формах церебрального паралича, играет существенную роль в формировании патологического типа движений. С недостаточностью чувственной основы движений тесно связано нарушение узнавания предмета на ощупь без зрительного контроля (астереогноз). Расстройства болевой и температурной чувствительности наблюдаются главным образом при спастическом гемипарезе.

Перцептивные расстройства связаны с недостаточностью кинестетического, зрительного или слухового восприятия, а также совместной их деятельности. Кинестетическое восприятие, возникнув внутриутробно, интенсивно совершенствуется после рождения. Вначале ребенок касается руками рта, груди, позже дистально расположенных частей тела. Касание совместно с движениями и зрением развивает восприятие своего тела. Это дает возможность представить себя как единый объект. Далее осознание своей связи с окружающим миром позволяет развить пространственную ориентацию; у детей с церебральными параличами вследствие двигательных нарушений восприятие себя и окружающего нарушено, что ведет к недостаточности опыта и задержке психического развития.

Зрительное восприятие нарушается при плохой фиксации взора и отсутствии полноценного прослеживания, расстройстве конвергенции, сужении полей зрения, снижении остроты зрения, птозе, диплопии, нистагме. Дефекты фиксации взора и прослеживания могут быть вызваны как очаговыми поражениями мозга, так и влиянием тонических рефлекторных реакций. Ограничение движения глаз приводит к сужению полей зрения, а в дальнейшем к недостаточности внимания, неумению сосредоточиться на задании, нарушению начальных пространственных представлений и схемы тела.

Нарушение схемы тела. Функция узнавания частей тела развивается на основе совместной адекватной деятельности двигательно-кинестетического, зрительного и вестибулярного анализаторов, которая при детском церебральном параличе нарушена. У больных значительно позже, чем у здоровых, формируется представление о частях тела. Дети с трудом определяют их на себе и на других людях, соотносят части тела, вырезанные из бумаги, с нарисованной картинкой, складывают фигуры куклы из отдельных частей, длительное время не дифференцируют правую и левую конечности. Расстройства схемы тела отмечены нами у 62 % детей с церебральными параличами в возрасте старше 5 лет.

Нарушение пространственного восприятия выявляют у 80 % больных. Дети недостаточно четко воспринимают форму предметов, плохо дифференцируют близкие формы, например, круг и овал, четырехугольник и прямоугольник. Многие больные путают пространственные понятия, например, «назад» и «вперед», затрудняются в понимании предлогов и наречий, отражающих пространственные отношения — «под», «над», «около», «недалеко» и т. п.

Конструктивная апраксия — корковое расстройство, при котором ребенок не воспринимает пространственные взаимоотношения и потому не способен собирать фигуры из палочек, кубиков, складывать сложный предмет из частей. При этом зрительное восприятие предметов не нарушено. Степень конструктивной апраксии не коррелирует с тяжестью двигательных нарушений.

Для выработки тактики лечебно-коррекционных мероприятий и суждения о прогнозе заболевания в каждом конкретном случае необходимо тщательно проанализировать сочетанные неврологические расстройства.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА

10

Начальные клинические проявления церебральных параличей формируются на первом году жизни. Их своевременная диагностика и ранняя адекватная коррекция имеют решающее значение для предупреждения тяжелых расстройств движений, речи и психики на последующих этапах развития. Только при тяжелых формах патологии можно поставить диагноз вскоре после рождения. В остальных случаях необходимо динамическое наблюдение за развитием ребенка, которое позволит расценить имеющиеся отклонения как патогномичные для детского церебрального паралича.

Предпосылкой для ранней диагностики является оценка анамнестических данных, которые могут сигнализировать об «опасной ситуации», имевшей место в анте-, интра- или ранний постнатальный периоды. Особо важное значение имеют «факторы риска» в виде различных неврологических симптомов и синдромов, выявленные в период новорожденности. Детей из «группы риска» следует осматривать каждые 2—3 нед, критически оценивая имеющиеся нарушения. Ранняя диагностика задержки психомоторного развития и неврологических симптомов, свидетельствующих о формировании церебрального паралича, основывается на знании становления двигательных, речевых и психических навыков у здорового ребенка в различные возрастные периоды. Обнаруженные «угрожающие» признаки следует тщательно проанализировать в следующих аспектах: 1) выявляются ли отклонения при повторных осмотрах постоянно; 2) носят ли патологический характер или могут быть расценены как вариант индивидуального развития; 3) нарастает ли временной дефицит становления возрастных навыков или, наоборот, имеет тенденцию к сокращению и исчезновению.

Чтобы облегчить раннюю диагностику церебральных параличей у детей первого года жизни, мы предлагаем схематизированную сравнительную характеристику нормального и аномального развития, выделив 5 периодов: от рождения до 1 мес, 1—3 мес, 3—6 мес, 6—9 мес, 9—12 мес. К наиболее информативным характеристикам, оцениваемым при неврологическом обследовании новорожденного и грудного ребенка, относятся: поза, мышечный тонус, тонические рефлекторные реакции, безусловные рефлексы, реакции выпрямления и равновесия, речь, эмоциональные и психические реакции.

ПЕРВЫЙ ПЕРИОД (до 1 мес)

НОРМАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ

Поза и мышечный тонус. **На спине.** Характерна флексорная симметричная поза, обусловленная повышенным мышечным тонусом в сгибателях. Руки согнуты во всех суставах, приведены к грудной клетке, кисти сжаты в кулак, большие пальцы приведены к ладони. Ноги также согнуты во всех суставах и слегка отведены в бедрах. Голова иногда слегка разогнута. Спонтанная двигательная активность больше выражена в ногах. Движения импульсивные, массивные, некоординированные, толчкообразные. При пассивных движениях флексорная гипертония преодолевается без особого труда.

Тракция за руки. Голова свисает кзади, руки полусогнуты, ноги слегка согнуты и отведены.

На животе. Нерезко выраженная флексорная поза. Руки под грудной клеткой. Ноги совершают попеременные альтернирующие движения (спонтанное ползание). Голова повернута в сторону (защитный рефлекс).

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. Исследуют рефлекс Ландау: ребенка удерживают в области живота, лицом вниз. Голова свисает, временами новорожденный пытается ее поднять, туловище и конечности в положении сгибания (рефлекс Ландау отрицательный). Если удерживать его под мышки вертикально (голова вверх), ноги совершают попеременные движения сгибания и разгибания, но чаще согнуты. Поставленный на опору, ребенок выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых во всех суставах ногах, опираясь на полную стопу. В вертикальном положении контроль головы слабый.

Тонические шейные и лабиринтный рефлексы. В период новорожденности можно наблюдать только АШТ-рефлекс (15 % случаев), но он не оказывает выраженного влияния на позу и двигательную активность. Влияние АШТ-рефлекса проявляется лишь уменьшением сопротивления пассивному разгибанию лицевой руки при повороте головы в сторону. Выраженный АШТ-рефлекс рассматривается как физиологический у недоношенных детей, рожденных до 36—37-й недели гестации.

Безусловные рефлексы — поисковый, сосательный, хоботковый, ладонно-рото-головной рефлекс Бабкина, хватательный, Моро, опоры, автоматической ходьбы, защитный, ползания, Галанта, Переса — вызываются после кратковременного латентного периода, симметричны.

Реакции выпрямления и равновесия. К концу 3-й недели ребенок в положении на животе делает попытки поднять голову, установить ее по средней линии и удержать несколько секунд (лабиринтный установочный рефлекс на голову). В других положениях этот рефлекс отсутствует. Реакции равновесия еще не формируются.

Голосовые реакции. Ребенок издает отдельные гласные звуки: «а», «э»; крик громкий, с коротким вдохом и удлиненным выдохом, без интонационной выразительности.

Эмоциональные и психические реакции. Слуховое и зрительное сосредоточение, «ротовое внимание», прослеживание за движущимся предметом появляются к 3-й неделе жизни.

6 7—3579

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

П о з а и м ы ш е ч н ы й т о н у с. У новорожденных с угрозой развития церебрального паралича можно отметить следующие нарушения.

На спине. Повышение мышечного тонуса выражается в общей скованности (поза эмбриона). Ребенок сохраняет флексорную позу при всех манипуляциях (пеленании, купании и др.). Руки согнуты и приведены к туловищу или разогнуты, пронированы в предплечьях. При пассивных движениях ощущается повышенное сопротивление разгибанию и сгибанию конечностей. Аддукторный спазм проявляется приведением бедер, тенденцией к перекресту на уровне голеней. Реже повышен экстензорный тонус.

При мышечной гипотонии ребенок лежит с разогнутыми во всех суставах конечностями. Выраженность этой позы зависит от степени гипотонии, которая может варьировать от умеренного снижения физиологического флексорного мышечного тонуса до атонии (поза лягушки). Уменьшено сопротивление пассивным движениям, их объем резко увеличен. Спонтанная двигательная активность при всех нарушениях мышечного тонуса снижена.

В клинической практике крайние варианты нарушения мышечного тонуса и обусловленные ими изменения позы ребенка наблюдаются реже, чем промежуточные формы. В легких случаях можно отметить лишь тенденцию к мышечной гипер- или гипотонии.

Тракция за руки — голова запрокинута назад и не подтягивается вслед за руками и туловищем. При мышечной гипертонии сопротивление разгибанию рук ярко выражено, при гипотонии, наоборот, снижено. При гемипарезе пораженная рука может быть разогнута больше здоровой вследствие снижения мышечного тонуса в паретичных конечностях в первые месяцы жизни.

На животе. При повышении мышечного тонуса флексорная поза усилена, ребенку трудно повернуть голову в сторону (отрицательный защитный рефлекс), поэтому он протестует против этой позы (рис. 77). При мышечной гипотонии конечности разогнуты (поза лягушки).

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. При удержании новорожденного в воздухе лицом вниз из-за повышения флексорного тонуса отмечается выраженное сгибание рук и в меньшей степени ног. Голова опущена. При мышечной гипотонии голова, руки и ноги свисают, как плети, ребенок не удерживает позу. В состоянии вертикального подвешивания при гипертонусе преобладают сгибательная или разгибательная реакция ног. Поставленный на опору, ребенок резко разгибает ноги, иногда запрокидывает голову (положительная поддерживающая реакция). Если мышечный тонус снижен, в положении вертикального подвешивания ноги разогнуты, опорная реакция либо отсутствует, либо резко ослаблена.



77. Ребенок в возрасте 1 мес. Отсутствие защитного рефлекса в положении на животе

Т о н и ч е с к и е ш е й н ы е и л а б и р и н т н ы й р е ф л е к с ы. При резком повышении мышечного тонуса, особенно экстензорного, уже в период новорожденности можно наблюдать АШТ-рефлекс. Он вызывает асимметрию мышечного тонуса и позы, однако такие состояния наблюдаются редко.

Б е з у с л о в н ы е р е ф л е к с ы чаще угнетены, в отдельных случаях могут быть усилены, особенно рефлекс Моро, который возникает «спонтанно» при различных манипуляциях, громком звуке.

Р е а к ц и и в ы п р я м л е н и я и р а в н о в е с и я. К концу первого месяца жизни у ребенка не формируется лабиринтный установочный рефлекс на голову.

Г о л о с о в ы е р е а к ц и и. Крик тихий, слабый или, наоборот, пронзительный, болезненный, или отдельные вскрикивания, или вместо крика гримаса на лице.

Э м о ц и о н а л ь н ы е и п с и х и ч е с к и е р е а к ц и и. К концу месяца нет зрительного и слухового сосредоточения, «ротового внимания». Выражение лица хмурое, недовольное. Дети не любят, когда их пеленают, осматривают. Нередко много и беспричинно кричат или, наоборот, сонливы.

ВТОРОЙ ПЕРИОД (1—3 мес)

НОРМАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ

П о з а и м ы ш е ч н ы й т о н у с. **На спине.** Уменьшение мышечного тонуса в сгибателях. Флексорная поза еще сохраняется, но менее выражена, чем в период новорожденности. Развиваются экстензорные реакции, нарастает объем движений в конечностях, особенно активизируются руки. Ребенок выдвигает их вперед, отводит в стороны, подносит ко рту, к глазам; к концу второго периода направляет к объекту и удерживает вложенную в руку игрушку. В связи со снижением флексорного тонуса сопротивление пассивным движениям уменьшается. Снижается мышечный тонус и в проводящих мышцах бедер. К концу 3-го месяца жизни ребенок совершает активные повороты головы в сторону, особенно на звуковой и зрительный стимулы.

Тракция за руки. К концу периода ребенок сгибает голову и пытается подтянуться к рукам, ноги также слегка сгибаются, голова приближается к уровню плеч.

На животе. Умеренная флексорная поза. Голова поднята над поверхностью и активно поворачивается в стороны, ноги полусогнуты, совершают альтернирующие движения.

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. В горизонтальном положении к концу периода ребенок устанавливает голову в срединном положении на уровне плеч (начинает формироваться верхний рефлекс Ландау). Руки слегка отведены от туловища, полусогнуты. На 2-м месяце ребенок уже некоторое время удерживает голову в вертикальном положении, но контроль ее еще недостаточный. Устойчивое удержание головы отмечается только к концу периода. После 1,5—2 мес поставленный на опору ребенок выпрямляет туловище, поднимает голову, однако опора на стопы уже не такая хорошая, как в период новорожденности.

Т о н и ч е с к и е ш е й н ы е и л а б и р и н т н ы й р е ф л е к с ы. После 2-го месяца жизни в связи с уменьшением флексорного тонуса эти рефлексы могут оказывать некоторое влияние на позу ребенка. В положении на спине отмечается тенденция к разгибательному тонусу, на животе — к сгибательному (тонический лабиринтный рефлекс). Более ярким становится АШТ-рефлекс, что проявляется асимметричной позой при пассивных и активных поворотах головы: «лицевые» конечности разогнуты, «затылочные» согнуты (поза фехтовальщика). Однако такая поза держится в течение нескольких секунд и быстро исчезает. Тонические рефлекторные реакции не фиксируют ребенка в патологической позе и не оказывают патологического влияния на мышечный тонус; к концу периода они начинают ослабевать.

Б е з у с л о в н ы е р е ф л е к с ы. В начале периода все безусловные рефлексы еще ярко выражены, за исключением реакции опоры и автоматической ходьбы, которые уга-

сают к 1,5—2 мес. Ребенок, опиравшийся ранее на полную стопу, теперь становится на ее наружный край, подгибает пальцы. К концу 3-го месяца большинство безусловных рефлексов значительно ослабевают, что выражается в их непостоянстве, быстрой истощаемости. На фоне общего угасания безусловных рефлексов реакция Моро остается выраженной, особенно у возбудимых детей.

Реакции выпрямления и равновесия. Активизируются реакции выпрямления, особенно из положения на животе. В возрасте 2 мес ребенок все чаще приподнимает голову и более длительно ее удерживает. К концу периода, разгибая голову, он выдвигает руки вперед и опирается на предплечья, при этом руки разогнуты в локтевых суставах под острым углом. При попытке пассивно опустить голову ощущается отчетливое сопротивление. Это свидетельствует о хорошем контроле головы. Во второй период начинают развиваться реакции выпрямления и в положении на спине. На 3-м месяце жизни ребенок поднимает голову. Вначале эта реакция возникает перед кормлением, когда ребенок, находясь под грудью матери, в поисках груди приподнимает голову, напрягая шейные мышцы. Затем она появляется вне кормления при виде яркой игрушки или лица матери.

Голосовые реакции. На 2-м месяце жизни у ребенка появляются звуки так называемого начального гуления (гуканье) на фоне положительного эмоционального состояния. Крик становится интонационно-выразительным (неудовольствие, протест). К концу периода возникает певучее гуление.

Эмоциональные и психические реакции. Во втором возрастном периоде начинают дифференцироваться эмоциональные реакции. Зрительное и слуховое сосредоточение уже отчетливо выражены. Ребенок по-разному реагирует на ласковый и сердитый голос. Поворачивает голову к источнику звука. На 3-м месяце жизни фиксирует взор на предмете, прослеживает его во всех направлениях. При общении со взрослыми закономерно возникает улыбка. Сочетание улыбки и начальных звуков гуления с общим мимическим оживлением и генерализованной двигательной активностью составляют «комплекс оживления». Он возникает при виде как знакомого, так и незнакомого лица.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Поза и мышечный тонус. **На спине.** Нарастает гипертония мышц флексоров или экстензоров, однако в этом возрасте преобладание того или иного типа мышечного тонуса отмечается редко. У одного и того же ребенка на протяжении исследования тонус может изменяться в зависимости от положения головы и фазы движения конечностей. Выраженное нарастание мышечного тонуса отмечается только в тяжелых случаях и определяет патологическую позу ребенка, которая может быть сгибательной (см. первый период) либо разгибательной. Повышение экстензорного тонуса проявляется запрокидыванием головы, периодическим разгибанием рук с пронаторной установкой предплечий и кистей, нарастанием тонуса в приводящих мышцах бедер. Крайнее повышение экстензорного мышечного тонуса выражается позой опистотонуса (см. рис. 28).

Объем активных движений снижен, особенно в руках. Ребенок не выдвигает их вперед, не отводит в стороны, не поднимает выше горизонтального уровня, не открывает кисть. В легких случаях мышечную гипертонию можно обнаружить лишь по повышенному сопротивлению пассивным движениям и уменьшению их объема. Асимметричное положение конечностей при гемипарезе не всегда отчетливо выражено.

Мышечная гипотония проявляется разгибательной позой различной степени, при этом конечности отведены, полусогнуты во всех суставах, стопы в тыльном сгибании, уменьшено сопротивление пассивным движениям и увеличен их объем. Крайним выражением мышечной гипотонии является «поза лягушки». В грудном возрасте мышечная гипотония может быть признаком первой стадии различных форм церебрального паралича. Она выражена в основном в тот период, когда произвольная двигательная активность еще слаба и не развиты ответные реакции на внешние стимулы. К концу второго периода уже можно отметить признаки трансформации низкого мышечного тонуса: 1) на фоне гипотонии появляются дистонические атаки, свидетельствующие о формировании дистонической, а затем гиперкинетической формы церебрального паралича; 2) на фоне гипотонии нарастает спастичность, иногда в сочетании с дистоническими атаками, что свидетельствует о развитии спастических форм церебральных параличей (диплегии и двусторонней гемиплегии). Если гипотония остается неизменной, имеется угроза атактической или атонически-астатической форм.

Тракция за руки. Голова запрокинута, сопротивление разгибанию рук усилено при спастичности и снижено при гипотонии. При гемипарезе на стороне поражения рука больше разогнута или согнута в зависимости от динамики мышечного тонуса.

На животе. Выражена флексорная поза, руки под грудью, ноги согнуты в бедрах и коленях, таз приподнят, реже ноги разогнуты и совершают попеременные ползающие движения (см. рис. 32). В случае преобладания экстензорного тонуса лежащий на животе ребенок резко запрокидывает голову, не разгибая рук (рис. 78). При мышечной гипотонии ребенок распластан, ноги разогнуты, руки согнуты в локтях и расположены параллельно грудной клетке или разогнуты и отведены назад, опора на них отсутствует (рис. 79).

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. В горизонтальном положении лицом вниз при повышении флексорного тонуса руки согнуты, прижаты к туловищу, плечи отведены назад, голова опущена, ноги могут быть согнуты или разогнуты. При мышечной гипотонии голова опущена, руки и ноги свисают, нет попыток сохранить позу (рис. 80). В вертикальном положении плохой контроль головы: в зависимости от преобладания флексорного или экстензорного мышечного тонуса голова опущена вперед или запрокинута назад (рис. 81). У поставленного на опору ребенка возникает выраженная положительная поддерживающая реакция (разгибательная реакция ног, бедра приведены, иногда перекрест на уровне голеней). При мышечной гипотонии опорная реакция ног отсутствует или недостаточна, ребенок провисает.

Тонические шейные и лабиринтный рефлексы. Если мышечный тонус повышен с рождения или начинает нарастать, активируются тонические рефлексы, особенно АШТ-рефлекс. Он возникает как при пассивных, так и при активных поворотах головы и является причиной асимметричной позы. Постоянный поворот головы в одну сторону закрепляет ее в вынужденном положении. Влияние тонического лабиринтного рефлекса проявляется повышением экстензорного мышечного тонуса в положении на спине и флексорного на животе. Однако за исключением тяжелых форм патологии во второй возрастной период тонические рефлексы еще непостоянны, неярко выражены и не оказывают значительного влияния на мышечный тонус, а соответственно и на позу и двигательную активность ребенка.

Безусловные рефлексы, особенно рефлексы орального автоматизма, Бабкина, Моро, Галанта, хватательный, автоматическая ходьба не редуцируются (рис. 82).



78. Ребенок в возрасте 1,5 мес. Переразгибание головы в положении на животе

79. Ребенок в возрасте 3 мес. Мышечная гипотония. Контроль головы и опора на руки отсутствуют

80. Ребенок в возрасте 3 мес. Провисание в пробе на горизонтальное подвешивание

81. Ребенок в возрасте 3 мес. В вертикальном положении плохой контроль головы.

82. Ребенок в возрасте 3 мес. Отсутствие редукции безусловных реакций опоры и автоматической ходьбы

Наличие к концу 3-го месяца жизни автоматической ходьбы с перекрестом ног свидетельствует о повышении мышечного тонуса и может быть одним из ранних признаков церебрального паралича. Если при рефлексе Моро одна рука хуже отводится, можно предположить гемипарез. Активные безусловные рефлексы к концу периода имеют диагностическое значение в том случае, если они сочетаются с другими патологическими признаками.

Реакции выпрямления и равновесия. Лабиринтный установочный рефлекс на голову отсутствует или развит недостаточно. В положении на животе ребенок плохо поднимает голову, удерживает ее кратковременно. К концу второго периода не выдвигает руки вперед и не опирается на предплечья. В связи с затруднением приподнимания головы и поворота ее в стороны ребенок не любит лежать на животе и выражает свой протест криком.

Голосовые реакции. Отсутствует начальное гуление (гуканье), голосовые реакции интонационно мало выразительны.

Эмоциональные и психические реакции. Преобладают отрицательные эмоциональные реакции, отсутствует их выразительность и дифференцированность. Зрительные и слуховые ориентировочные реакции неполноценны или отсутствуют. Ребенок плохо фиксирует взор на предмете, реакция прослеживания фрагментарная, быстро истощается. Улыбка отсутствует или вызывается с трудом после повторной стимуляции и длительного латентного периода. При развитии тяжелых форм церебрального паралича комплекс оживления не сформирован. Нет реакции «глаза в глаза» со взрослым. Если в дальнейшем у детей развивается легкая спастическая диплегия или гиперкинетическая форма церебрального паралича, то эмоциональные и психические реакции во второй возрастной период могут быть в норме.

Таким образом, в этот возрастной период отмечается тенденция к вариабельности и непостоянству разнообразных отклонений, что часто дает повод рассматривать их как преходящие; не исключены, однако, и явно патологические симптомы.

ТРЕТИЙ ПЕРИОД

НОРМАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ

Поза и мышечный тонус. В этот возрастной период постепенно уравновешиваются функции мышц-антагонистов, поэтому поза ребенка все больше определяется развивающимися выпрямляющими реакциями туловища.

На спине. Конечности полусогнуты, кисти открыты. Поза зависит от двигательной активности ребенка. Он все чаще поворачивает голову в стороны, отводит руки, поднимает их вверх, складывает вместе, подносит ко рту, ощупывает пеленку, перебирает пальчиками, направляет руку к игрушке, захватывает ее. Захват предмета — это первое целенаправленное движение грудного ребенка. В начале третьего периода он захватывает предметы, расположенные над грудью, а к концу — над лицом и сбоку. Самым важным показателем развития этого периода в положении на спине являются движения рук. Если в начале третьего периода еще ощущается сопротивление пассивным движениям, то к концу оно уже выражено незначительно. Физиологическая гипертония сменяется нормотонией, в том числе и в приводящих мышцах бедер, в связи с чем исчезает ограничение объема движений в конечностях.

Тракция за руки. Сгибание головы и подтягивание за руками постепенно совершенствуется. На 5-м месяце жизни голова с туловищем располагаются по одной линии, ноги слегка согнуты. К 6 мес голова сгибается еще больше и

подбородок прикасается к груди, согнутые ноги приводятся к животу.

На животе. Постепенно исчезает флексорная поза, формируется разгибание головы и верхней части туловища, что способствует дальнейшему выпрямлению ног.

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. Удерживая трех-четырехмесячного ребенка горизонтально, можно отметить, что он разгибает голову и верхнюю часть туловища (верхний рефлекс Ландау), периодически разгибает ноги. К концу третьего периода эта реакция выражена отчетливо. Вследствие длительного удерживания массы тела на вытянутых руках развивается оптическая реакция опоры (парашютная реакция). Она заключается в вытягивании рук вперед при приближении их к опоре, когда ребенка удерживают свободно в воздухе. В вертикальном положении совершенствуется контроль головы. К 6 мес наблюдаются изолированные движения головы в ответ на зрительные и звуковые стимулы. Взятый под мышки, ребенок активно сгибает ноги и притягивает их к животу. Поставленный на опору, выпрямляет голову и туловище. Опора на стопы постепенно улучшается и к 6 мес становится удовлетворительной.

Тонические шейные и лабиринтный рефлексы, начиная с 4 мес, заторможены и не оказывают патологического влияния на состояние мышечного тонуса и, соответственно, на позу ребенка. Только во сне поза может быть асимметричной.

Безусловные рефлексы, за исключением рефлекса Моро и сосательного, уже не вызываются. Рефлекс Моро в виде отдельных его компонентов может сохраняться до 6 мес, особенно у недоношенных детей.

Реакции выпрямления и равновесия. Торможение тонических рефлексов после 4 мес способствует дальнейшему становлению реакций выпрямления, которые, распространяясь в краниокаудальном направлении, достигают к 6 мес тазового пояса и ног. В возрасте 4—5 мес в положении на животе ребенок устойчиво удерживает голову по средней линии, опирается на предплечья, согнутые под прямым углом, открывает кисть. К концу периода дети уже могут опираться на ладони вытянутых рук, приподнимая грудную клетку. Ноги принимают разгибательное положение. Опора на руки и удержание головы способствуют развитию ориентировочных реакций.

Совершенствуются реакции выпрямления и в положении на спине. Ребенок все чаще делает попытки согнуть голову и к концу третьего периода уже приподнимает плечи, сгибает ноги, группируется. Четырехмесячный ребенок пытается повернуться на бок из положения на спине. При этом он сгибает голову, поворачивает ее в сторону, за головой следует туловище. Вначале поворот осуществляется «блоком», а к концу третьего периода осваиваются повороты со спины на живот с элементами ротации между плечевым поясом и тазом. Возможны повороты вокруг оси тела, начиная с нижней части туловища: поворот ног и таза ведет к последующему повороту плеч и головы. Развитие поворота со спины на живот совпадает по времени с направлением руки к объекту. Повороты туловища имеют важное значение для изменения положения тела, особенно освоения сидения, так как дети грудного возраста садятся через поворот. Ротация туловища в дальнейшем способствует развитию ползания и ходьбы.

Таким образом, к концу третьего — началу четвертого периода уже хорошо развиты общая экстензия в положении на животе и флексия в положении на спине против сил гравитации.

Голосовые реакции. Ребенок вначале издает протяжные гласные звуки, а в конце третьего периода произносит различные звукосочетания: «бааа, маа», «таа,

лаа». Это истинное, или певучее, гуление.

Эмоциональные и психические реакции. Появляется выраженный интерес к игрушкам, окружающим предметам, совершенствуется общение со взрослыми. Прежде чем вступить в контакт, ребенок внимательно всматривается в лицо взрослого (ориентировочная реакция). Комплекс оживления в этот период становится ведущей формой деятельности. К 6 мес он начинает дифференцироваться. Появляются новые эмоциональные реакции (радость при узнавании матери и крик из-за ее ухода). Изменяется реакция на новое: к 6-му месяцу познавательные элементы начинают доминировать над эмоциональными. Совершенствуется характер прослеживания. Развивается исследовательское зрительное поведение. Ребенок осматривает игрушку, переводит взгляд с предмета на предмет, с предмета на лицо взрослого и обратно, локализует звук в пространстве. На 4-м месяце жизни он начинает тянуться к игрушке и захватывает ее, развивается зрительно-моторная координация. В начале периода ребенок отдает предпочтение рассматриванию своих рук, но к концу — активно занимается игрушками, что отражается и на его эмоциональном состоянии.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Поза и мышечный тонус. **На спине.** В этот период при формировании спастических форм церебрального паралича уже можно отметить отчетливое нарастание мышечного тонуса и в связи с этим фиксацию ребенка в патологической позе. Последняя зависит от преобладающего типа спастичности, формы заболевания, тяжести поражения. Поза может быть сгибательной, разгибательной или асимметричной. Наблюдается выраженное сопротивление пассивным движениям и уменьшение их объема. Однако при гемипарезе асимметричное положение конечностей еще может быть сомнительным, особенно в случаях легкого поражения. Патология позы и мышечного тонуса бывает отчетливой только при тяжелых двигательных нарушениях. В случаях средней тяжести и легких, когда клинические проявления развиваются медленно, исподволь, и особенно если руки поражены нерезко, выявить патологические признаки, свидетельствующие о повышении мышечного тонуса и наличии тонических рефлексов, можно с помощью специальных проб, провоцирующих тот или иной тип спастичности (K. Bobath, B. Bobath, 1956).

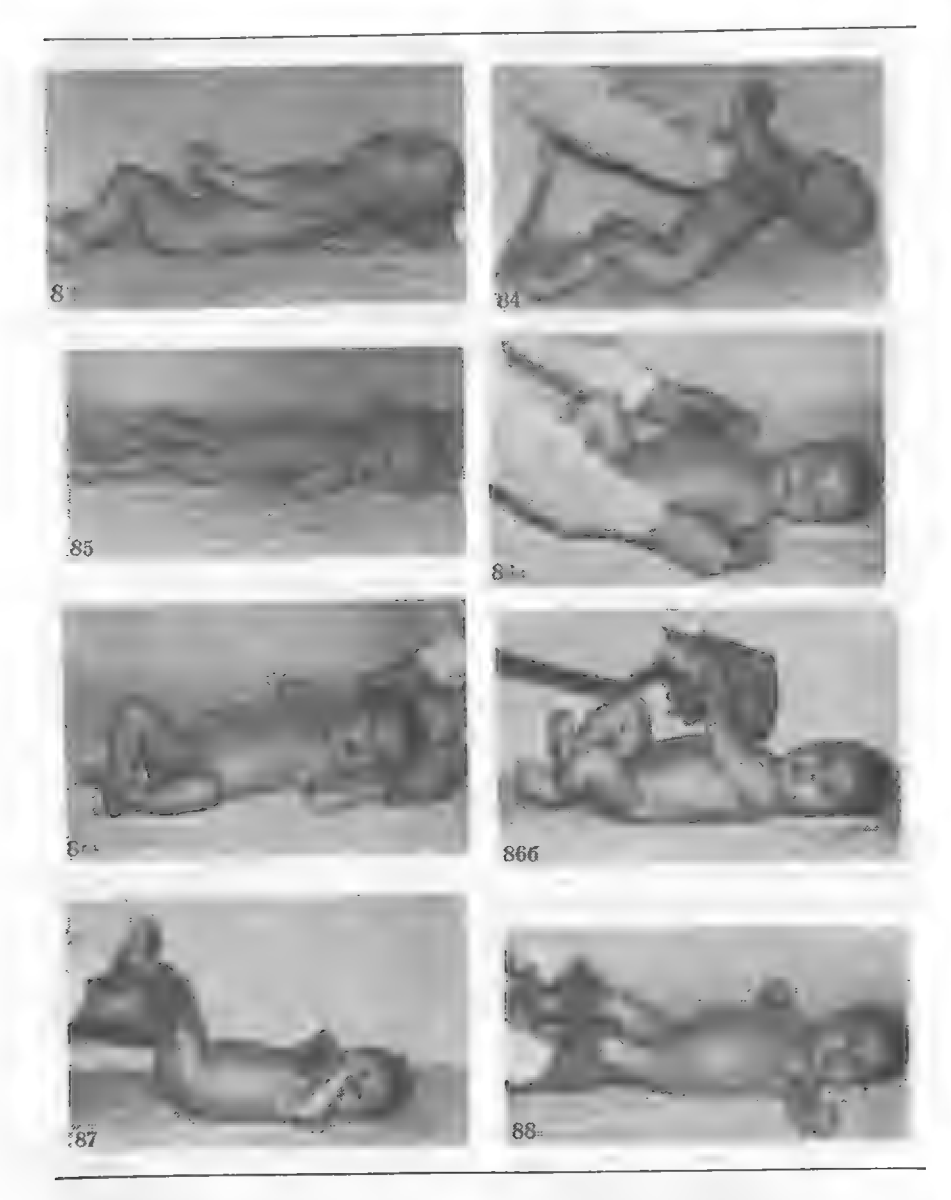
Проба на разгибание головы и шеи. Врач кладет руку под голову лежащего на спине ребенка и пытается согнуть ее. В норме голова сгибается и руки выдвигаются вперед. При церебральных параличах ощущается сопротивление этому движению, и голова давит на руку исследователя (рис. 83).

Проба на тракцию за руки. Врач берет ребенка за кисти или за грудную клетку и тянет на себя, голова при этом запрокидывается назад (рис. 84).

Проба на АШТ-рефлекс. Голову ребенка поворачивают в сторону. Лицевая рука разгибается, затылочная сгибается. Если поражение тяжелое, реакция немедленная; в легких случаях латентный период удлиняется, АШТ-рефлекс кратковременный и ребенок его быстро гасит. Иногда изменение мышечного тонуса, возникшее под влиянием АШТ-рефлекса, может быть обнаружено только путем пробы на сопротивление сгибанию и разгибанию руки во время поворотов головы (рис. 85).

При гемипарезе АШТ-рефлекс проявляется более выраженным флексорным ответом на стороне поражения, поскольку голова чаще повернута в здоровую сторону.

Проба на отсутствие шейной выпрямляющей реакции. В норме при повороте головы в сторону туло-



83. *Проба на разгибание головы и шеи*

84. *Проба на тракцию*

85. *Проба на АШТ-рефлекс*

86. *Пробы на флексорную спастичность рук:*

а) отведение рук в стороны, б) перекрещивание рук, в) поднимание рук вверх

87. *Проба на экстензорную спастичность ног*

88. *Проба на спазм приводящих мышц*

вище следует за головой. При церебральных параличах движение вызывает АШТ-рефлекс и ребенок не в состоянии повернуться на бок. В случаях поражения средней тяжести туловище следует за головой, а руки в движении не участвуют. Такие дети поворачиваются на бок с трудом, «блоком».

Пробы на флексорную спастичность рук. Руки ребенка отводят, перекрещивают или поднимают вверх, располагая параллельно голове. Отмечается сопротивление этим движениям (рис. 86, а, б, в).

Проба на экстензорную спастичность ног. Врач захватывает ноги ребенка под коленями, поднимает вверх и быстро сгибает к животу. Отмечается сопротивление этому движению (рис. 87). Если ноги отпустить, то они разгибаются, приводятся, ротируются кнутри, иногда перекрещиваются.

Проба на спазм приводящих мышц бедер. Врач берет ребенка за разогнутые ноги и быстрым движением отводит их в стороны. При аддукторном спазме ощущается сопротивление этому движению, степень которого зависит от выраженности мышечной гипертонии (рис. 88).

Мышечная гипотония, появившаяся на предыдущих этапах, может сохраниться и в третий период. Она проявляется разгибательным положением конечностей, уменьшением сопротивления пассивным движениям. Выраженность мышечной гипотонии вариабельна.

В этот период более отчетливы признаки перехода гипотонии в дистоническую и спастическую фазы. Дистонические атаки возникают на 3-м месяце жизни, когда ребенок делает попытки к движениям, направляет руку к предмету. Появляются приступы беспокойства и повышения мышечного тонуса в разгибателях головы, туловища и конечностей.

У детей с тенденцией к нарастанию мышечного тонуса на предыдущем этапе наблюдается более отчетливая мышечная гипертония, особенно в приводящих мышцах бедер.

На животе. При спастических формах церебрального паралича в третий возрастной период уже отчетливо видно патологическое нарастание мышечного тонуса. В случае тяжелых двигательных нарушений ребенок находится в выраженной флексорной позе. Руки согнуты под грудью, их трудно отвести в стороны, выдвинуть вперед параллельно голове. Если руки удается разогнуть, то на очень короткое время, затем они возвращаются в исходное положение. Ноги согнуты в тазобедренных суставах, таз приподнят кверху. У детей с экстензорным типом мышечной гипертонии голова может быть запрокинута, туловище принимает опистотоническое положение. Эта поза неустойчива, и ребенок быстро падает на бок или на спину. При гемипарезе асимметрия конечностей не всегда четко выражена. Иногда паретичная нога находится в положении легкого сгибания.

Если поражение легкое и при клиническом осмотре у врача возникает лишь подозрение на аномалию мышечного тонуса, для выявления флексорной спастичности применяют специальные пробы.

Проба на защитный поворот головы. Здоровый ребенок, лежа на животе, поворачивает голову в сторону. Этот защитный рефлекс наблюдается с рождения. При флексорной спастичности ребенок повернуть голову в сторону не может.

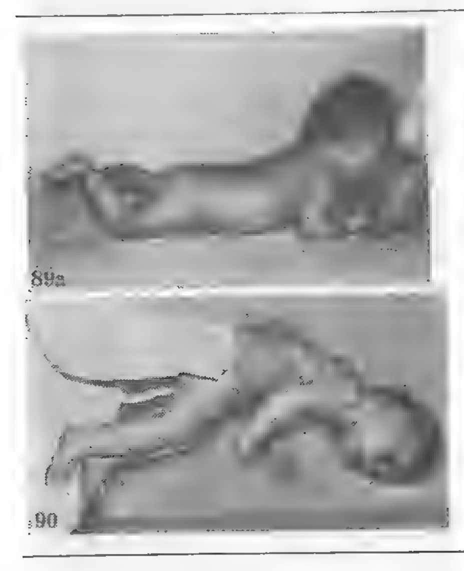
Пробы на флексорную спастичность рук. В положении на животе руки ребенка согнуты и находятся под грудной клеткой. Врач захватывает кисти и поднимает руки вверх параллельно голове. При усилении флексорного тонуса возникает сопротивление этим движениям (рис. 89, а). Если руки отпустить, они возвращаются в исходное положение.

Врач кладет руку под подбородок и пытается поднять голову ребенка. В ответ здоровый ребенок в возрасте 4—5 мес поднимает голову,

разгибает руки и ставит кисти на опору. При выраженном флексорном тонусе выявляется сопротивление этому движению, подбородок давит на руку исследователя. Руки согнуты под грудной клеткой, опора отсутствует (рис. 89, б).

Проба на защитную экстензию рук. Ребенка поднимают, удерживая горизонтально лицом вниз, за-

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. При повышении мышечного тонуса ребенок, удерживаемый в воздухе горизонтально лицом вниз, сохраняет патологическую флексорную позу. Голову, верхнюю часть туловища и руки не разгибает (отсутствие верхнего рефлекса Ландау) или делает это недостаточно и ано-





89. Пробы на флексорную спастичность рук:

а) тракция за руки, б) тракция за подбородок

90. Проба на защитную экстензию рук

тем постепенно приближают к столу. В норме ребенок в возрасте 4—6 мес вытягивает руки, пытаясь достичь опоры. При усилении флексорного тонуса эта реакция отсутствует (рис. 90). В более легких случаях руки разгибаются лишь тогда, когда голова касается опоры. При гемипарезе наблюдается асимметричное положение рук.

При выраженной мышечной гипотонии отмечается плохой контроль головы, разгибательное положение конечностей, руки отведены назад или располагаются параллельно грудной клетке. Отсутствует или недостаточна опора на руки. Ребенок плохо удерживает позу на животе. Если мышечный тонус снижен нерезко, аномальная поза не так отчетлива и выпрямляющие реакции в положении на животе частично развиты.

мально (асимметричное разгибание). Ноги могут быть разогнуты. При мышечной гипотонии голова и ноги свисают — поза «вялого ребенка» (см. рис. 80).

В вертикальном положении ребенок с формирующимся церебральным параличом плохо удерживает голову, с трудом поворачивает ее в стороны или поворачивает преимущественно в одну сторону. Если руки поражены нерезко, ребенок может удерживать голову в вертикальном положении. Дети с мышечной гипотонией не сохраняют позу в вертикальном положении, контроль головы плохой. На опоре при высоком мышечном тонусе выражена положительная поддерживающая реакция, особенно к концу третьего периода. В случае мышечной гипотонии опора на стопы плохая, ребенок подгибает

ноги или сидит на согнутых ногах.

Тонические шейные и лабиринтный рефлексы. Если во втором возрастном периоде тонические рефлексы еще могут быть непостоянными, появляться мгновенно и быстро исчезать, то уже на 4—6-м месяце жизни при формирующемся спастическом церебральном параличе они выражены более отчетливо. Сочетаясь с повышенным мышечным тонусом, эти рефлексы затрудняют формирование возрастных двигательных навыков, произвольной целенаправленной активности рук. В случае мышечной гипотонии тонические рефлексы выражены лишь при повышении мышечного тонуса, наблюдаемом вследствие положительных или отрицательных эмоциональных реакций.

Безусловные рефлексы. Наличие ярких врожденных автоматизмов в возрасте 4—6 мес, особенно в сочетании с другими патологическими симптомами может быть признаком развития церебрального паралича.

Реакции выпрямления и равновесия. При отсутствии торможения тонических шейных и лабиринтного рефлексов задерживается развитие реакций выпрямления и равновесия. В положении на животе ребенок не может разогнуть голову или разгибает ее недостаточно, не опирается на предплечья, а тем более на вытянутые руки, кисти сжаты в кулак; не развивается разгибательная реакция туловища, таз приподнят над опорой, бедра полусогнуты. Такие дети не любят лежать на животе. В положении на спине ребенок даже к концу третьего периода не пытается согнуть голову и подтянуться. Дети не могут повернуться со спины на бок, некоторые к 6 мес делают только первые попытки. При гемипарезе всегда поворачиваются через пораженную сторону. Движения рук замедлены, ограничены, некоординированы, разгибание и выдвижение их вперед сопровождается пронацией предплечий и кистей. При тяжелом поражении рук ребенок даже к 6 мес не тянется к игрушке, в случаях средней тяжести эти движения неполноценны. Ребенок с гемипарезом тянется к игрушке здоровой рукой. Попытка направить руку к предмету у детей с мышечной гипотонией сопровождается излишними движениями с элементами дисметрии и тремора. Реакции выпрямления и равновесия у больных этой группы находятся на начальных этапах развития.

Голосовые реакции. Голосовые реакции бедные, неполноценные, звукопроизношение имеет свои специфические способности. Отсутствует певучее гуление. Ребенок изредка произносит отдельные звуки без интонационной выразительности, самоподражание отсутствует.

Эмоциональные и психические реакции. Интерес к игрушкам и окружающим предметам снижен, недостаточно общение со взрослыми, ориентировочная реакция кратковременная, часто переходящая в реакцию страха. В реакции на новое эмоциональный компонент преобладает над познавательным. В новой обстановке ребенок начинает кричать, беспокоиться. Комплекс оживления из-за выраженных двигательных нарушений неполноценен и к концу периода не дифференцируется. Прослеживание за предметом фрагментарное, ребенок не изучает игрушку, не «ощупывает» ее взглядом и после некоторого сосредоточения теряет к ней интерес. Зрительно-моторная координация неполноценна или отсутствует. Дети предпочитают рассматривать свои руки, а не игрушки, не локализуют звук в пространстве.

Степень недоразвития эмоциональных и психических реакций различна. У некоторых детей с формирующимся церебральным параличом в третий возрастной период эти функции могут быть еще полноценными (легкие формы спа-

стической диплегии, гемипарез, легкая атактическая форма) или нарушены незначительно.

ЧЕТВЕРТЫЙ ПЕРИОД (6—9 мес)

НОРМАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ

Четвертый период характеризуется бурным развитием интегративных и сенсорно-ситуационных связей, нормализацией мышечного тонуса, активным изменением позы ребенка и развитием целенаправленных движений.

Поза и мышечный тонус. **На спине.** При нормализации мышечного тонуса и развитии двигательной активности ребенок может произвольно менять позу: поворачивается со спины на бок и на живот, самостоятельно садится через поворот. Сопротивление пассивным движениям умеренное. Двигательная активность в конечностях не ограничена.

Тракция за руки. Голова, туловище, ноги активно подтягиваются к рукам, ответная реакция очень быстрая, тракцию можно проводить за одну руку. К концу периода при тракции ребенок может сразу встать на ноги.

На животе. К 7—8-му месяцу уже хорошо сформирована экстензорная поза в положении на животе, выражен поясничный лордоз, ребенок произвольно меняет позу. Из положения лежа на животе он поворачивается на спину, встает на четвереньки, пытается передвигаться (ползание). В 8—9 мес ребенок начинает самостоятельно вставать, ухватившись за сетку кровати или манежа.

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. Наряду с верхним появляется и нижний рефлекс Ландау: ребенок разгибает голову, верхнюю часть туловища, а затем таз и ноги, образуя дугу, открытую кверху. Эту позу он не в состоянии долго удерживать, под влиянием силы тяжести туловище свисает. Спустя некоторое время рефлекс можно вызвать повторно. Оптическая реакция опоры постепенно совершенствуется, и к концу периода ребенок быстро вытягивает руки в любом направлении. В вертикальном положении контроль головы и опорная реакция ног выражены хорошо и включаются в разнообразные целенаправленные движения.

Тонические шейные и лабиринтный рефлексы полностью заторможены, поэтому не оказывают патологического влияния на мышечный тонус, но при разнообразных двигательных реакциях иногда можно отметить их отдельные фрагменты.

Безусловные рефлексы не вызываются. Они заторможены даже у недоношенных, незрелых и гипервозбудимых детей.

Реакции выпрямления и равновесия. В преобладающую общую экстензию в положении на животе и флексию на спине начинают включаться произвольные движения, которые приводят к частичному торможению и видоизменению выпрямляющих реакций туловища. Ребенок поворачивается с торсией, сидит, встает на колени, ползает, разнообразятся движения рук и ног. После 6 мес одновременно с развитием реакций выпрямления начинают формироваться реакции равновесия, вначале в положении на животе и на спине, затем сидя, на четвереньках и стоя. В положении на животе ребенок переносит центр тяжести с одной руки на другую; опираясь на одну руку, другой тянется к игрушке. К 7—8 мес он осваивает повороты с живота на спину. Из положения на спине, используя общее сгибание и повороты, начинает самостоятельно садиться. Некоторые дети предпочитают садиться из положения на животе. В течение четвертого периода ребенок постепенно учится сохранять равновесие в позе сидя. Одновременно с умением самостоятельно сидеть и садиться осваивает ползание вначале на животе, а затем на четвереньках с сохранением

равновесия. К 8—9 мес уже появляются попытки принять вертикальную позу и передвигаться. Совершенствуется функция рук: быстрое хватание в различных направлениях, перекладывание предмета из одной руки в другую.

Голосовые реакции. В начале периода появляются короткие лепетные звуки, затем лепет становится более активным, обогащается новыми звуками, интонациями. К 9 мес в лепете появляются разнообразные звуковые сочетания, интонационно-мелодическая имитация фразы, подражание взрослому и самому себе.

Эмоциональные и психические реакции. Отличительной особенностью этого периода является постоянное сосредоточение на каком-либо виде деятельности. Ребенок берет игрушки, ощупывает их, трясет ими, тянет в рот, похлопывает по ним рукой. Сидя на руках у взрослого, он осматривает и ощупывает лицо, детали одежды, украшения. Его действия сопровождаются выразительной мимикой, разнообразными по интонации голосовыми реакциями (удивление, радость, неудовольствие). Все это — проявления активной познавательной деятельности, которая формируется на основе зрительно-моторного манипулятивного поведения. Ориентировочная реакция все чаще переходит в познавательный интерес, готовность к совместной игровой деятельности. К 8—9 мес ребенок начинает общаться со взрослым с помощью жестов: тянется, чтобы его взяли на руки, направляет руки к далекому предмету, демонстрирует ситуационное понимание обращенной речи, отвечает действием на словесную инструкцию, стремится к подражанию (смотрит на «огонек», нюхает цветок, играет «в ладушки», ищет спрятанную игрушку).

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Поза и мышечный тонус. **На спине.** Патологическая поза отчетливо выражена и зависит от типа и степени нарушения мышечного тонуса. Ребенок не может самостоятельно ее изменить, а при помощи взрослых делает это с большим трудом и неохотно. Отмечается отчетливое сопротивление пассивным движениям. Снижен объем произвольной двигательной активности. Даже при легких формах спастической диплегии или гемипарезе всегда можно выявить мышечную гипертонию. В сомнительных случаях следует провести диагностические пробы, описанные в предыдущем разделе.

При гемипарезах пораженная рука более согнута и приведена к туловищу, чем на предыдущих этапах. Отмечается тенденция к разгибательному положению ноги.

Дети с мышечной гипотонией предпочитают лежать на спине. Снижено сопротивление пассивным движениям. У детей с гипотонией, на фоне которой формируются спастические формы церебральных параличей, мышечный тонус нарастает более отчетливо. В зависимости от преобладающего типа мышечного тонуса (флексорный или экстензорный), соответственно меняется поза головы, туловища и конечностей. Дистонические атаки, появившиеся на предыдущем этапе, становятся выраженными, учащаются. В покое мышечный тонус снижен, а в момент возбуждения повышается по экстензорному типу, активизируются тонические шейные и лабиринтный рефлексы, ребенок выгибается, запрокидывает голову, конечности разогнуты. Дистонические атаки возникают при любых эмоциональных реакциях, попытке к движению.

При **тракции за руки** голова запрокидывается в той или иной степени в зависимости от тяжести нарушения мышечного тонуса и выраженности тонических реакций. При

гемипарезе уже отчетливо ощущается сопротивление разгибанию паретичной руки.

На животе выявляется значительное повышение мышечного тонуса. Не формируется разгибательная поза, характерная для здорового ребенка, либо развитие остается на уровне одного из предыдущих этапов. Ребенок не любит лежать на животе, поскольку не может произвольно изменить позу. При гемипарезе или резко выраженном АШТ-рефлексе поза на животе может быть асимметричной. Если наряду с тоническими рефлекторными реакциями и аномальным мышечным тонусом реакции выпрямления и равновесия все же развиваются, патологическая поза будет менее отчетливой.

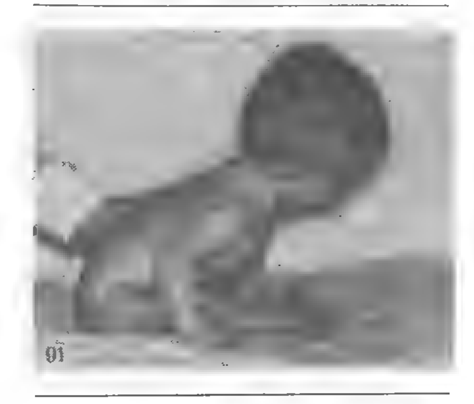
Горизонтальное и вертикальное подвешивание. Рефлекс Ландау отсутствует либо в той или иной степени выражен только верхний. Разгибание головы и верхней части туловища может быть асимметричным. Оптическая реакция опоры рук отсутствует или асимметричная, при этом руки полуразогнуты или отведены в стороны. В вертикальном положении возможны различные варианты нарушения контроля головы в зависимости от тяжести двигательных расстройств: от полного отсутствия до удовлетворительного. Это наблюдается у детей как с повышенным, так и с пониженным мышечным тонусом. В состоянии вертикального подвешивания при гипертонусе ноги напряжены, разогнуты, приведены, перекрещены. При гемипарезе пораженная нога больше разогнута. На опоре при спастичности положительная поддерживающая реакция становится более выраженной, чем в третий период. Она возникает сразу, как только стопы коснулись опоры (см. рис. 40). При попытке шаговых движений ребенок становится на носки, может быть перекрест ног. В легких случаях поддерживающая реакция не такая яркая, отсутствует перекрест, ребенок иногда становится на полную стопу.

У детей с мышечной гипотонией опорная реакция ног нарушена, как и в предыдущий период. Если на фоне мышечной гипотонии возникают дистонические атаки, то в момент повышения мышечного тонуса можно зарегистрировать положительную поддерживающую реакцию. При формировании атактической формы церебрального паралича ребенок опирается на широко расставленные ноги, прогибает их в коленных суставах и быстро теряет опору.

Тонические шейные и лабиринтный рефлексы. При выраженной мышечной гипертонии наличие тонических рефлексов не вызывает сомнения. Они особенно демонстративны в случае преобладания экстензорного тонуса. В положении на спине отчетливо выражен лабиринтный тонический и АШТ-рефлексы. Если ребенок может сохранять позу сидя, выявляется и симметричный шейный тонический рефлекс. У детей с мышечной гипотонией тонические рефлексы можно наблюдать лишь в моменты мышечного тонуса.

Безусловные рефлексы, если они выражены в этот период, свидетельствуют о церебральном параличе.

Реакции выпрямления и равновесия. Дефицит в становлении этих реакций у детей с церебральными параличами становится отчетливым. К 8—9-му месяцу у них все еще не сформирован тип общей экстензии в положении на животе и флексии на спине, соответственно задержано развитие произвольных движений. На животе ребенок не удерживает массу тела на вытянутых руках, не может опереться на одну руку, а другой взять игрушку. Посаженный не сохраняет позу, падает вперед, назад или в сторону из-за недостаточности реакций равновесия. При выраженной гипотонии складывается, располагая туловище между ногами (рис. 91). В более легких случаях, опираясь на руки, ребенок может удержаться, пошатываясь, несколько секунд (туловищная атаксия). Из положения на спине не делает попыток присаживаться или только сгибает голову, как во второй период. Поворачивается на бок блоком, а иногда при помощи методиста заканчивает поворот на живот. Не делает попыток принять вертикальную позу и передвигаться.



91. Ребенок в возрасте 7 мес. Мышечная гипотония. Сгибание туловища в позе сидя

Реакции равновесия не развиты во всех положениях. Нарушены целенаправленные движения рук. При выраженных мышечной гипертонии и тонических рефлексах ребенок на этом этапе может еще не захватывать игрушку, а только тянуться к ней или удерживать вложенную. В более легких случаях функция хватания развита, но несовершенна, затруднено перекладывание предмета и отсутствует манипулятивная деятельность, нарушена зрительно-моторная координация.

Голосовые реакции. Лепет отсутствует или малоактивный, без четкой интонационной выразительности, возникает редко. Реакция на обращенную речь проявляется бедными звуковыми комплексами, лишенными эмоциональной окраски, стремление к звукоподражанию отсутствует.

Эмоциональные и психические реакции. Ориентировочная реакция на новое лицо недостаточна и не переходит в познавательный интерес, отсутствуют готовность к совместной игровой деятельности со взрослым, стремление к подражанию, ребенок не выполняет словесные инструкции, не играет в «ладушки», не ищет спрятанную игрушку. Вместо ориентировочной реакции и игровой деятельности выражены общий комплекс оживления и подражательная улыбка. В тяжелых случаях дети пассивны, не интересуются окружающим, эмоциональные реакции маловыразительны.

ПЯТЫЙ ПЕРИОД (9—12 мес)

НОРМАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ

Этот период характеризуется дальнейшим развитием сложных цепных реакций, направленных на вертикализацию туловища, которая помогает ребенку высвободить руки для манипулятивной деятельности.

Поза и мышечный тонус. **На спине.** В период бодрствования ребенок находится в положении на спине только незначительное время. Потребность в познании окружающего мира вынуждает его часто изменять позу: он поворачивается на живот, садится, ползает, встает, стоит, начинает ходить с помощью взрослых или самостоятельно. Мышечный тонус нормальный и не препятствует активным движениям.

Тракция за руки. Ребенок быстро садится или встает на ноги. Голова на одной линии с верхней частью туловища.

На животе. В связи с тем что в этот период ребенок, преодолев силу земного притяжения, принял вертикальную позу, положение на животе он использует лишь как промежуточный этап для перехода из одной позы в другую.

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. Рефлекс Ландау кратковременный. В большинстве

случаев из этого положения ребенок пытается сесть или встать на ноги. Поставленный на опору, стоит самостоятельно или с поддержкой. Контроль головы хороший.

Тонические шейные, лабиринтный и безусловные рефлексы не вызываются.

Реакции выпрямления и равновесия. Характерно становление сложных цепных реакций, обеспечивающих приспособление туловища к вертикальному положению, целенаправленных движений. На 9—10-м месяце закрепляются реакция ползания на четвереньках, переход в вертикальное положение, держась за опору. Вставание осваивается благодаря активному движению рук: под контролем зрения ребенок направляет руку к опоре, фиксируется и подтягивает туловище. Вставание развивается и совершенствуется в том случае, если в положении сидя появились реакции равновесия. Позже ребенок начинает передвигаться, держась за мебель, перила, при этом он приседает, берет игрушку и снова встает. Как только вышеуказанные реакции упрочились, он делает попытки стоять без опоры. Когда в положении стоя появляются реакции равновесия, ребенок начинает ходить. Ходьба — важнейший итог общего двигательного развития. Ее совершенствование зависит в основном от становления реакций равновесия. Самостоятельно ходить дети начинают в большинстве случаев в конце первого года жизни, однако возможно как более раннее, так и более позднее формирование ходьбы. Руки высвобождаются для целенаправленной деятельности. Ребенок может произвольно схватить и отпустить игрушку, показать на нее пальцем. Берет мелкие предметы двумя пальцами. К концу периода манипулирует тремя-четырьмя предметами.

Голосовые реакции. Для начала периода характерен активный лепет. Ребенок эхолалично повторяет слоги, копирует интонацию, произносит различные губные звуки, восклицания, междометия. К концу первого года жизни он произносит 5—6 лепетных слов, соотнося их с определенными предметами или лицами.

Эмоциональные и психические реакции. Все предметные действия эмоционально окрашены. Успешные манипуляции с предметом вызывают радостное оживление, смех, лепет. Неудавшиеся попытки сопровождаются мимикой неудовольствия, реакцией протеста, плачем. Проявления эмоций становятся более разнообразными, выразительными, а сами эмоции лабильными. Положительные эмоциональные реакции быстро переходят в отрицательные и наоборот. Эмоции обогащают и разнообразят общение ребенка со взрослым. При виде незнакомого лица реакция страха сменяется реакцией робости, стеснения и любопытства.

Дети старше 9 мес адекватно реагируют на речевое общение и интонацию, понимают обращенную речь, узнают голоса близких, воспринимают отдельные инструкции, подчиняются словесным командам, общаются со взрослым при помощи звукосочетаний. В этот период у них появляется интерес к рассматриванию книг с картинками, на которых они узнают знакомые предметы, показывая их по инструкции взрослого, иногда обозначают лепетными словами. В этом же возрасте отчетливо выражен интерес к ритмам простых песен.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Патологические признаки, наблюдаемые в пятый период, как правило, появляются и становятся отчетливыми уже на одном из предыдущих этапов. Это относится в первую очередь к двигательным расстройствам. В то же время легкие мозжечковые нарушения и гемипарезы обычно обнаруживаются в период, когда ребенок начинает ходить и активно манипулировать предметами.

Поза и мышечный тонус на спине зависят от степени тяжести двигательных нарушений. При двусторонней гемиплегии выражен гипертонус, поза вынужденная, чаще разгибательная с приведением конечностей. Снижена двигательная активность. Ребенок не может произвольно изменить позу или делает это с большим трудом. Дети с развивающейся гиперкинетической формой церебрального паралича предпочитают разгибательную позу на спине. Для них характерна мышечная дистония; при попытке целенаправленных движений могут появиться непроизвольные движения рук. При тяжелой гипотонической форме дети также в основном сохраняют разгибательную позу на спине, так как сидя и стоя они ее не удерживают. В легких случаях спастической диплегии или других форм церебральных параличей при относительно сохранных контроле головы и движениях рук дети могут изменить позу тем или иным способом, который они освоили самостоятельно или в процессе обучения.

Тракция за руки. Различной степени запрокидывание головы и нарушение функции подтягивания туловища за руками.

На животе. Поза зависит от степени нарушения мышечного тонуса, активности тонических реакций и развития выпрямляющих рефлексов туловища. Даже при двусторонней гемиплегии, особенно если лечение начато с первых месяцев жизни, в положении на животе развиваются лабиринтный установочный рефлекс на голову, опора на руки. Эти реакции, хоть и несовершенные, но в некоторой степени тормозят тоническую рефлекторную активность, нормализуют мышечный тонус и уменьшают выраженность патологической позы.

Детям с развивающейся гиперкинетической формой церебрального паралича трудно сохранять позу на животе, так как они не опираются на руки, а отводят их назад и в стороны. При попытке произвольно изменить позу ребенок запрокидывает голову, падает вначале на бок, а потом на спину. Иногда родители принимают это за повороты с живота на спину. При гемипарезе ребенок меньше опирается на пораженную руку.

При развивающейся атактической форме дети, лежа на животе, опираются на руки, тянутся к игрушке, однако встать на четвереньки им не всегда удается из-за нарушения равновесия. В случаях выраженной гипотонии сохраняется разгибательная поза.

Горизонтальное и вертикальное подвешивание. Рефлекс Ландау отсутствует или выражен частично, быстро угасает. При оптической реакции опоры руки слегка выдвигаются вперед, иногда дети с гипотонической формой отводят руки в стороны. В вертикальном положении контроль головы при легкой диплегии и гемиплегии хороший, при других формах — от удовлетворительного до полного его отсутствия. При спастических формах в положении вертикального подвешивания ноги согнуты или разогнуты, приведены во внутренней ротации, иногда перекрещены. При гемипарезе пораженная нога больше разогнута. У детей с гипотонией преобладает разгибательная реакция ног. На опоре — выраженная в той или иной степени положительная поддерживающая реакция. При мышечной гипотонии ребенку трудно сохранять позу стоя на опоре. Он прогибает ноги в коленных суставах, опирается на внутренние края стоп, отводит таз назад.

Тонические шейные и лабиринтный рефлексы характерны для тяжелых спастических форм церебральных параличей. При дистонических и гипотонических формах они возникают периодически.

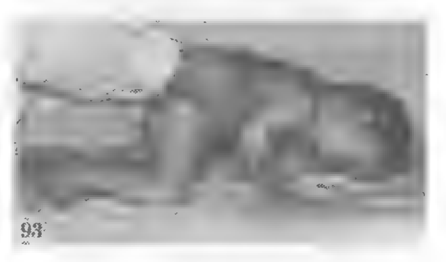
Безусловные рефлексы. Незаторможенные врожденные рефлекторные автоматизмы — один из признаков церебрального паралича.

Реакции выпрямления и равновесия. В этом возрасте отставание в развитии детей с церебральными параличами уже совершенно отчетливо.

При выраженном поражении рук ребенок предпочитает позу на спине, не может самостоятельно сидеть даже в случае относительно развитого контроля головы удержания позы еще не сформирована.

Степень неполноценности целенаправленных движений рук в зависимости от тяжести поражения и формы церебрального паралича варьирует от легких нарушений координации пальцев кисти до полной невозможности направить руку к предмету.





92. Ребенок в возрасте 11 мес. Тоническая рефлекторная активность и содружественные движения затрудняют сидение

93. Ребенок в возрасте 11 мес. Флексорная спастичность препятствует разгибанию головы и вставанию на четвереньки

(рис. 92). Из-за выраженности тонического шейного симметричного рефлекса дети не стоят на четвереньках (рис. 93). При спастической диплегии, когда руки поражены незначительно, реакции выпрямления и равновесия до стадии вставания развиваются с небольшим дефицитом. При попытке перейти в вертикальное положение этот дефицит становится явным. Дети длительное время осваивают навыки самостоятельного стояния, ходьбы из-за недостаточности реакций равновесия.

При атактической форме церебрального паралича к концу периода выражена задержка становления реакций выпрямления и особенно равновесия. Дети плохо сохраняют позу сидя, поэтому не делают попыток перейти в вертикальное положение. При атонически-астатической форме функция

Голосовые реакции. К концу первого года жизни становятся отчетливыми расстройства эмоциональных реакций в виде синдрома гипервозбудимости. У детей стойко нарушен сон (трудности засыпания, частые пробуждения, беспокойство в ночное время). Отмечаются сверхчувствительность к обычным раздражителям окружающей среды, склонность к быстрой смене настроения. Начав плакать или смеяться, ребенок часто не может остановиться, и эмоции как бы приобретают насильственный характер. Эмоциональные расстройства усиливаются в новой для ребенка обстановке и при утомлении.

Эмоционально-психические реакции отстают в развитии. Снижен интерес к игрушкам, реакция на новое, на незнакомого человека неадекватная, познавательные и дифференцированные эмоциональные реакции отсутствуют, мимика часто маловыразительна, однообразна и сопровождается оральными синкинезиями. Реакции на речевое общение неполноценны: ребенок не понимает обращенную к нему речь, не отвечает действием на словесную инструкцию. Часто наблюдают нарушение тонуса речевых мышц. Затруднено питье из чашки, жевание, дети поперхиваются во время еды.

При спастических формах церебральных параличей язык в полости рта напряжен, спинка его изогнута, кончик не выражен. Губы напряжены, активные движения в артикуляционных мышцах ограничены. Не редуцированные рефлексы орального автоматизма и патологические синкинезии затрудняют развитие лепетных звуков и слов. К концу первого года жизни уже можно выявить дистонию речевых и дыхательных мышц, характерную для гиперкинетической формы церебрального паралича. Более отчетливыми становятся также гипотония речевых мышц и асинхронность между дыханием и фонацией, наблюдаемые при мозжечковой и атонически-астатической формах. Дети произносят мало звуковых сочетаний, не подражают звукам и слогам. Отмечаются недостаточная реакция на голос, тон, трудности определения звуков в пространстве.

Таким образом, к патологическим признакам, указывающим на угрозу церебрального паралича у детей грудного возраста, можно отнести:

Анамнестические данные: жалобы родителей на задержку развития, большое число факторов риска во внутриутробный и интранатальный периоды, неврологические нарушения в период новорожденности.

Данные неврологического обследования:

I. Нарушение мышечного тонуса — гипертония, дистония, гипотония.

II. Врожденные рефлекторные реакции — вызываются после 3—4 мес, активация тонических шейных и лабиринтного рефлексов во всех положениях.

III. Нарушение позы и произвольных движений.

Голова: запрокидывание в положении на спине, постоянный поворот в одну сторону, чрезмерное запрокидывание в положении на животе, трудности удержания при тракции, вертикально, на животе сидя.

Руки: прижаты к туловищу, не приводит к средней линии, не тянет в рот, не отводит в стороны, не берет игрушку, кисти сжаты в кулак, отсутствует оптическая опора рук.

Ноги: чрезмерное разгибание и приведение в положении на спине, вертикально на опоре; ходьба на носках; плохая опора, прогибание в коленных суставах.

Глобальные двигательные реакции: не поворачивается на бок, не поворачивается на живот, поворачивается блоком, посаженный не сидит, не опирается на руки в положении на животе, не встает на четвереньки, самостоятельно не садится, самостоятельно не встает, самостоятельно не стоит, стоит у опоры на полусогнутых и приведенных ногах, не ходит, ходит на носках с посторонней помощью, асимметрия позы и произвольных движений.

IV. Задержка речевого и психического развития.

ДИАГНОСТИКА. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

11

К клиническим симптомам церебрального паралича относятся задержка психомоторного развития, сочетающаяся с характерными изменениями в двигательной сфере, такими как повышение или снижение мышечного тонуса, отсутствие редукции врожденных реакций, яркая патологическая тоническая рефлекторная активность и др. Особенно сложно установление диагноза в первом полугодии жизни, когда неврологические расстройства еще недостаточно отчетливы. Некоторые из них формируются на протяжении многих месяцев. Например, определенную трансформацию претерпевает мышечный тонус, прежде чем в конечном итоге сформируется спастичность; симптомы атаксии и гиперкинезы становятся выраженными лишь к концу первого — началу второго года жизни.

Иногда у недоношенных, незрелых и гипервозбудимых детей в первые месяцы жизни можно обнаружить непостоянную мышечную гипертонию, некоторые безусловные рефлексы, в норме уже угасшие, задержку становления отдельных возрастных навыков и другие симптомы, наблюдаемые при церебральном параличе. Однако обычно эти симптомы носят непостоянный характер и после 4—6 мес постепенно исчезают.

Из-за мозаицизма клинических симптомов, характерных для церебральных параличей, возможна, с одной стороны, недооценка имеющихся расстройств, с другой — гипердиагностика. Многолетние наблюдения за детьми раннего возраста с различными неврологическими нарушениями убеждают нас в том, что первая тенденция опаснее второй. Недооценка появившихся в раннем грудном возрасте патологических признаков и поздняя диагностика церебральных параличей значительно снижают эффективность их лечения. Мы полагаем, что детям, у которых в первые месяцы жизни имеются сомнительные признаки, следует ставить диагноз «угроза церебрального паралича» и начинать раннее лечение. В дальнейшем, если имеющиеся расстройства компенсируются, диагноз можно снять. Только у детей с грубым внутриутробным поражением мозга признаки церебрального паралича отчетливо выражены уже после периода новорожденности. В большинстве случаев для подтверждения задержки развития и других патологических неврологических синдромов необходимо наблюдение в динамике. Интенсивное развитие нервной системы ребенка первых полутора лет жизни определяет основной подход к диагностике. На этом возрастном этапе диагноз должен быть динамичным, причем правомочны как его пересмотр, так и уточнение формы церебрального паралича в связи с возрастной трансформацией неврологических синдромов (например: дистоническая форма — гиперкинетическая форма; гипотоническая форма — атактическая форма; гипотоническая форма — атонически-астатическая форма).

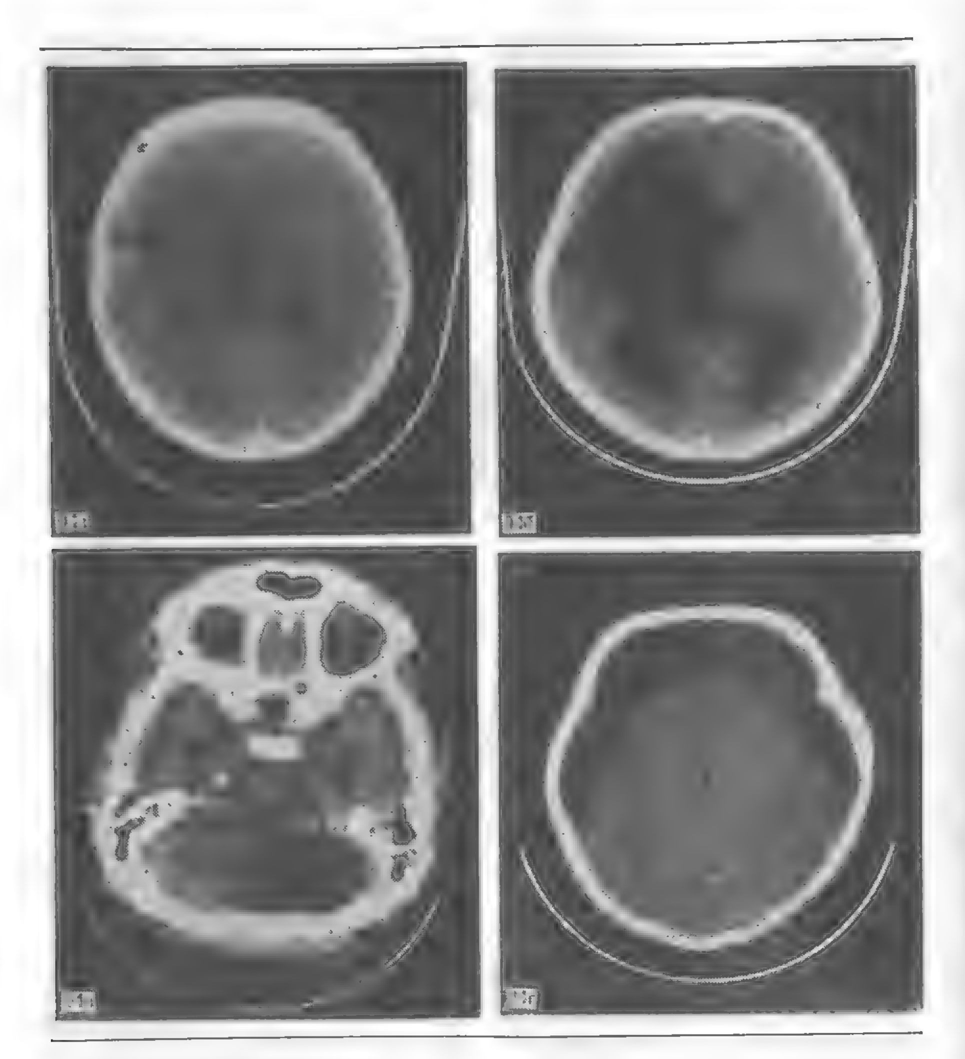
Наш опыт показывает, что диагноз спастических форм церебрального паралича может быть поставлен до 4—6 мес, атактической формы — в 5—7 мес, когда несостоятельность реакций равновесия и произвольных, целенаправленных движений уже очевидна. В возрасте 7—9 мес можно дифференцировать атактическую и атонически-астатическую формы. К концу первого — началу второго года жизни с появлением гиперкинезов становится отчетливой специфика гиперкинетической формы.

С помощью инструментальных методов исследования (компьютерная томография мозга, краниография, пневмоэнцефалография, эхоэнцефалография, ультразвуковое исследование мозга через родничок, электроэнцефалография, электромиография, исследование глазного дна) можно получить дополнительные сведения о глубине морфологических и функциональных изменений нервной системы, выявить другие нарушения, сочетающиеся с двигательными расстройствами, определить тяжесть поражения и степень дезадаптации больного.

Компьютерная томография мозга (КТ) при детских церебральных параличах применяется для уточнения характера морфологического дефекта. Метод КТ нетравматичен, безвреден и позволяет выявить как уже сформированные нарушения, так вновь появившиеся и проследить их эволюцию. С его помощью можно обнаружить врожденные пороки развития мозга, кисты, очаги глиоза, кальцификаты, объективные признаки гидроцефалии, определить степень расширения желудочков мозга (рис. 94, а, б, в, г). В период новорожденности с помощью КТ можно диагностировать внутричерепные кровоизлияния. При применении КТ обнаружено, что частота внутрижелудочковых и перивентрикулярных кровоизлияний, которые нередко являются причиной спастической диплегии, гораздо выше, чем предполагалось ранее, особенно у недоношенных детей. В случае своевременного выявления субдуральных гематом и субдуральных выпотов возможно их раннее консервативное и нейрохирургическое лечение, что является важным фактором профилактики нарушений развития мозга.

Краниография при церебральных параличах дает информацию о состоянии костных структур и наличии кальцификатов. В 35 % случаев рентгенологическое исследование черепа подтверждает одностороннее повреждение мозга. При этом на стороне гемиатрофии выявляется уплощение свода черепа, утолщение костей, высокое стояние пирамиды височной кости, расширение лобной пазухи, деформация орбиты. Одностороннее выбухание свода черепа, особенно в височной и реже в теменной областях, с одновременным истончением костей свидетельствует об обширном кистозном перерождении мозга.

При гидроцефалии отмечают увеличение размеров черепа за счет расхождения швов, преобладание мозгового черепа над лицевым, истончение костей свода и основания, сглаживание дуг черепа, стремящегося к правильной геометрической форме шара или эллипса, усиление пальцевых вдавлений, сглаженность рельефа внутренней костной пластинки, углубление борозд си-



94. КТ больных с церебральными параличами:

а) киста полушария мозга, б) порэнцефалия, в) атрофия полушария мозжечка, г) атрофия лобных и височных долей мозга

нусов, расширение входа в турецкое седло, уплотнение основания. Уменьшение размеров черепа, преобладание лицевого скелета над мозговым, утолщение костей свода характерны для микроцефалии.

При церебральных параличах на рентгенограммах можно выявить очаги обызвествления, представляющие собой посттравматические и дизонтогенетические кальцификаты. Обызвествлению подвергаются кефалогематомы, субдуральные и эпидуральные гематомы. При кефалогематомах обызвествление имеет вид тонкой полоски — «скорлупы» — по верхнему контуру излившейся крови. Иногда кефалогематома оссифицируется и имеет вид костной опухоли. Обызвествление в виде серпа или полнолуния, прилегающее к внутренней костной пластинке, свидетельствует о перенесенном эпидуральном кровоизлиянии. Иногда в местах, к которым прилежит кровоизлияние, кость участками атрофируется. На местах внутримозговых гематом формируются так называемые коралловые петрификаты.

Дизонтогенетические обызвествления чаще всего бывают связаны с ангиоматозом мозговых сосудов. На краниограмме они имеют вид нежных червеобразных двухконтурных тканей.

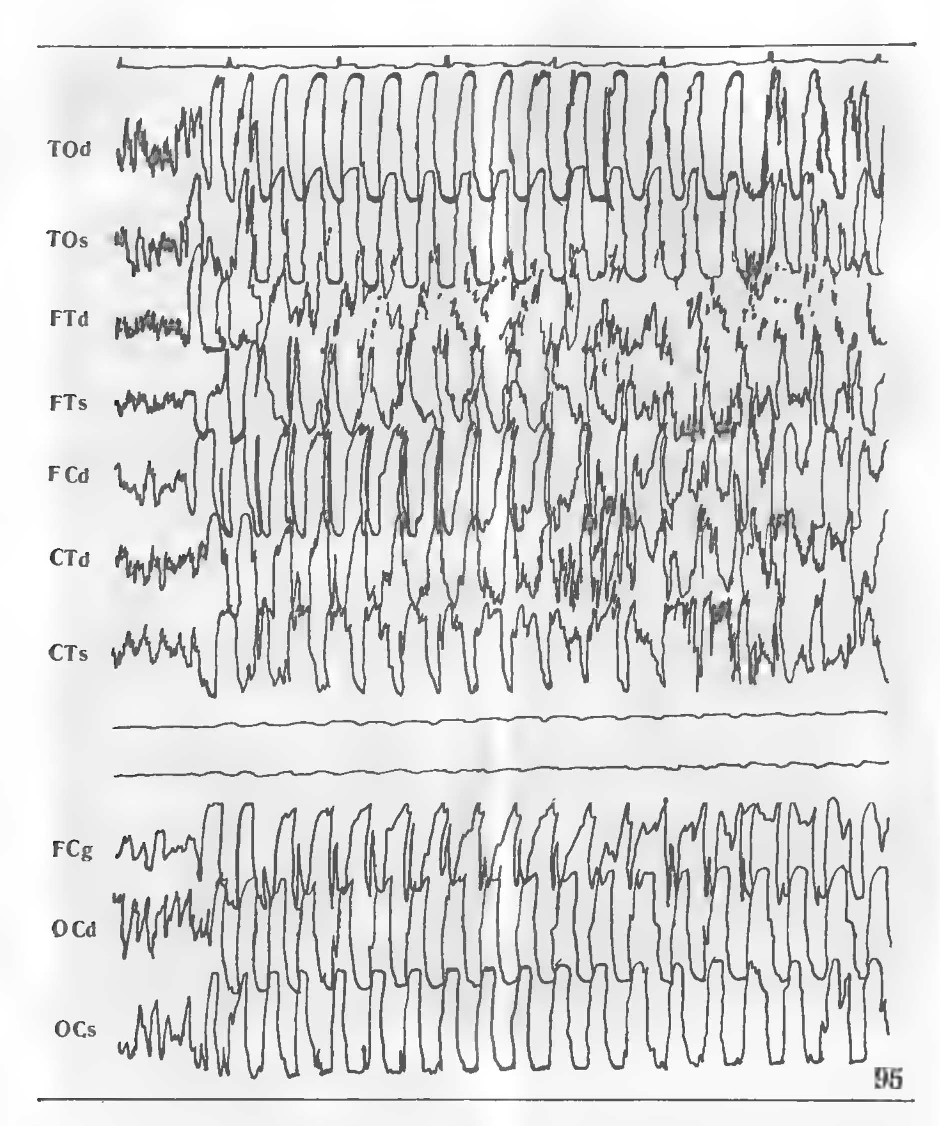
Пневмоэнцефалография дает представление о состоянии желудочковой системы и субарахноидальных пространств. Этим методом можно диагностировать увеличение, деформацию и асимметрию желудочков, порэнцефалию, спаечные процессы в субарахноидальном пространстве, атрофию мозга.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) позволяет объективизировать наличие повышенной судорожной готовности или определить очаг эпилептической активности. Это исследование особенно показано в тех случаях, когда необходимо дифференцировать дистонические атаки и судорожные пароксизмы. Обнаружение повышенной судорожной готовности без клинической манифестации судорог важно для тактики лечения таких больных; им показаны щадящий режим, назначение стимуляторов и лечебной гимнастики под строгим контролем врача.

Частота патологических находок на ЭЭГ у больных церебральным параличом составляет 60 %, причем при спастических формах они встречаются чаще, чем при других. К ним относятся пароксизмальная активность в виде мономерных медленноволновых вспышек, типичных комплексов волн (пик-волна) и одиночных либо множественных пикообразных потенциалов. Эти разряды бывают единичными или в виде серий и регистрируются во всех либо в отдельных отведениях. ЭЭГ больных с пропульсивными малыми припадками, как правило, характеризуется почти постоянной высокоамплитудной (до 600—700 мв) полиморфной пароксизмальной активностью, так называемой гипсаритмией (рис. 95). Иногда при церебральных параличах отмечают стойкую межполушарную асимметрию колебаний биопотенциалов или общую дезорганизацию ритма. Увеличение амплитуды и частоты обнаружения медленных колебаний дельта- и субдельта-диапазона, генерализованное по областям мозга, которое определяется в фазе медленноволнового сна, а иногда и в период бодрствования, подтверждает наличие у больного гипертензионно-гидроцефального синдрома. Во многих случаях данные ЭЭГ помогают определить локализацию очага поражения.

Эхоэнцефалография выявляет внутричерепную гипертензию, гидроцефальный синдром, смещение срединных структур мозга. О гидроцефалии свидетельствует величина желудочкового индекса более 1,8—1,9. Амплитуда эхопульсаций зависит от внутричерепного давления. С ростом давления уменьшается время нарастаний кривой, повышается амплитуда пульсаций и увеличивается число отраженных сигналов. При субдуральных гематомах М-эхо смещается на 3—10 мм в сторону непораженного полушария. Смещение М-эха в сторону пораженного полушария бывает при гемиатрофиях мозга. Эхоэнцефалографические данные позволяют следить за динамикой гидроцефального синдрома под влиянием проводимой терапии и в возрастном аспекте.

Двухмерная эхоэнцефалография. Способность ультразвука частотой 3,5—5 мГц проникать глубоко в мягкие ткани и по-разному отражаться структурами неодинаковой плотности лежит в основе ультразвукового исследования мозга через родничок. Через датчик аппарата, прикладываемый к родничку, подаются ультразвуковые колебания, имеющие секторальную направленность. Величина поля обозрения зависит от размеров большого родничка. Она оптимальна, если его площадь превышает 1—1,5 см². В этих случаях угол обо-

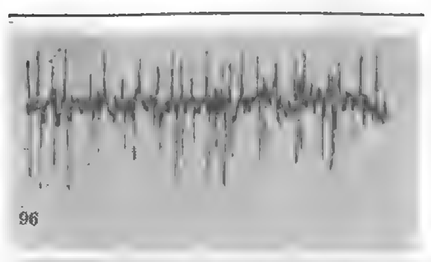


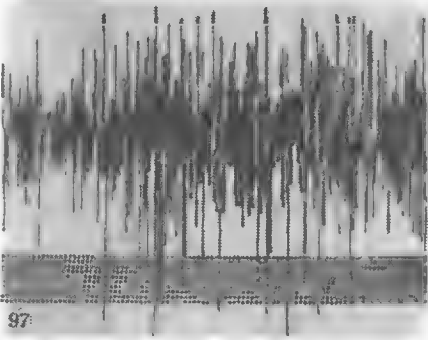
95. ЭЭГ ребенка с абсансами. Генерализованная эпиактивность в виде комплекса пик-волна с частотой 3 в 1 с

зреваемого сектора составляет не менее 90°, что дает возможность получить представление о состоянии вещества и желудочков мозга. У недоношенных детей наряду с исследованиями, проводимыми через большой родничок, можно изучать мозг через малый родничок, а в случаях расхождения черепных швов — через межшовные пространства.

Картины, получаемые на экране осциллоскопа и на фото, различаются в зависимости от размеров родничка и ориентации датчика.

При фронтальном расположении зонда получают картину сечений, проходящих: а) через лобные доли; б) перпендикулярно орбитомеатальной линии; в) через отверстие Монро; г) через III желудочек; д) через боковые желудочки; е) через затылочные доли. При сагиттальном расположении получают картину трех сагиттальных сечений: а) срединное — проходит через ось III и IV желудочка; б) правое и левое парасагиттальные, проходящие через ось боковых желудочков.







96. ЭМГ ребенка со спинальной амиотрофией. Метод накожного отведения биопотенциалов. Передняя большеберцовая мышца. Ритм частокола. II тип ЭМГ

97. ЭМГ ребенка с врожденной миопатией. Метод игольчатого отведения биопотенциалов. Передняя большеберцовая мышца. Укорочение длительности двухфазных потенциалов до 2—4 мс и снижение их амплитуды. Увеличение процента полифазных потенциалов

98. Трансиллюминация черепа. Расширение зоны свечения при прогрессирующей гидроцефалии

Метод позволяет диагностировать, начиная с периода новорожденности, аномалии развития мозга и ликворных путей (гемиатрофию, порэнцефалию, гидроцефалию и др.), отек мозга, внутричерепные кровоизлияния и их локализацию, очаги ишемического некроза, кисты, участки глиозного перерождения. Безвредность и доступность метода дают возможность обследовать ребенка многократно и проследить динамику развития различных патологических состояний в мозговой ткани.

Электромиография производится для дифференциальной диагностики церебрального паралича, протекающего с синдромом мышечной гипотонии, и поражений периферического мотонейрона и мышц (рис. 96, 97). Кроме того, с помощью электромиографии можно оценить биоэлектрическую активность различных мышечных групп во время движений, что имеет важное значение при хирургическом лечении.

Трансиллюминацию черепа производят детям первого года жизни для диагностики гидроцефалии, порэнцефалии, атрофии полушарий, у новорожденных — для обнаружения субдурального выпота. При наружной гидроцефалии увеличение ореола свечения до 5—6 см часто сопровождается своеобразной «лучистостью» (рис. 98). Прогрессирующее расширение желудочковой системы дает неяркое обширное свечение в области свода черепа. Порэнцефалия проявляется локальным участком пониженного свечения в месте расположения кисты. Множественные кисты при трансиллюминации выявляются в виде пятен. Субдуральная гематома вначале контурируется темным пятном на фоне яркого свечения, а по мере

рассасывания ореол свечения увеличивается. При атрофии отдельных участков мозга расширено пространство между черепом и мозгом, что проявляется увеличением границ свечения.

Исследование глазного дна показано как больным церебральным параличом, так и составляющим группу риска. У новорожденных и грудных детей с перинатальной патологией можно выявить кровоизлияния, различные аномалии развития сетчатой оболочки и прозрачных сред глаза. У недоношенных, находившихся в атмосфере с повышенным содержанием кислорода, на глазном дне обнаруживают изменения, характерные для ретролентальной фиброплазии. Если основное заболевание сочетается с гидроцефалией, на глазном дне отмечается расширение вен, сужение артерий, отек сетчатки. При длительной внутричерепной гипертензии возникает субатрофия, а затем вторичная атрофия диска зрительного нерва. Диск становится бледно-серым, с нечеткими границами. Сосуды сужены, особенно артерии. У больных церебральными параличами иногда обнаруживают врожденную атрофию зрительного нерва, характеризующуюся побледнением диска, особенно его височных половин. Границы диска четкие, артерии сужены. Более отчетливо все детали глазного дна выступают при офтальмохромоскопии, которая позволяет исследовать глазное дно в различных лучах спектра и выявить изменения, незаметные при обычном исследовании глазного дна. Варианты патологических изменений глазного дна при детских церебральных параличах представлены на рис. 99.

Дифференциальная диагностика церебральных параличей особенно трудна в раннем возрасте, когда различные по этиологии и патогенезу неврологические заболевания проявляются сходной клинической симптоматикой. Отдельные компоненты синдрома церебрального паралича, особенно двигательные нарушения или даже синдром в целом, можно наблюдать при наследственных и врожденных нарушениях обмена веществ, аномалиях развития мозга, наследственной нервно-мышечной патологии, эндокринных заболеваниях, иммунодефицитных состояниях и др. Для исключения этих заболеваний необходима тщательная оценка имеющихся клинических симптомов и подключение различных вспомогательных методов исследования, а также медико-генетическое консультирование семей больных детей. При дифференциальной диагностике церебральных параличей и других патологических состояний следует учитывать характер беременности и родов у матерей больных детей, состояние в период новорожденности, психомоторное развитие ребенка до начала основного заболевания, характерные его признаки и течение.

В анамнезе большинства больных церебральными параличами имеются данные о патологическом течении беременности (угрожающий выкидыш, токсикозы беременных, инфекционные и соматические заболевания) и родов (затяжные или стремительные роды, преждевременное излияние околоплодных вод, слабость родовой деятельности, применение оперативных методов родоразрешения). Дети нередко рождаются в асфиксии, с признаками внутричерепной родовой травмы. В период новорожденности у них отмечают общемозговые и локальные неврологические нарушения в виде беспокойства или гиподинамии, тремора, мышечной гипертонии или гипотонии, симптома Грефе, увеличения окружности головы, угнетения безусловных рефлексов, судорог, вегетативных расстройств.

В анамнезе детей с наследственными заболеваниями нервной и нервно-мышечной систем выраженная патология беременности и родов, как правило, отсутствует. В отдельных случаях данные о слабом шевелении плода, легкой асфиксии

и других патологических признаках удается получить лишь в результате тщательного опроса, так как родители обычно не придают им значения.

Распознать формирование спастических форм церебральных параличей в грудном возрасте относительно просто, так как клиническая картина довольно характерна: высокий мышечный тонус сочетается с патологическими тоническими рефлексами уже с первых месяцев жизни. Более сложна дифференциальная диагностика гипотонической формы церебрального паралича и сходных клинических синдромов, обусловленных наследственными и врожденными заболеваниями. Ниже приведены основные дифференциально-диагностические критерии разграничения заболеваний.

Наследственные болезни обмена аминокислот (фенилкетонурия, гистидинемия, лизинемия, лейциноз и др.) относятся к врожденным энзимопатиям, обусловленным рецессивными мутациями генов, локализованных в аутосомах. В основе заболеваний лежит избирательное снижение активности или полное отсутствие ферментов, участвующих в метаболизме той или иной аминокислоты, в результате чего данная аминокислота не утилизируется в организме, а в тканях и биологических жидкостях накапливаются промежуточные продукты метаболизма, оказывающие токсическое действие на нервную систему.

Родители больных детей обычно не замечают каких-либо нарушений в период новорожденности и в первые месяцы жизни, но в отдельных случаях указывают на некоторую сонливость, вялость, гипотонию или, наоборот, повышенную возбудимость, беспричинный крик, расстройство сна, связывая эти нарушения с дефектами вскармливания или ухода. Лишь по мере роста ребенка выявляется различной степени задержка психомоторного развития с преимущественным нарушением психических функций. Появляются отсутствовавшие ранее неврологические расстройства: нистагм, дрожание глазных яблок, косоглазие, судороги, тремор, повышение сухожильных рефлексов и расширение их зоны. Формируется синдром гидроцефалии или микроцефалии. Иногда задержка развития, преимущественно психических функций, выявляется лишь к концу первого года жизни. Изменения в психической сфере проявляются пассивностью, плохой переключаемостью, быстрой истощаемостью, замедленностью ответных реакций, речевыми нарушениями. У некоторых детей отмечают невротические расстройства, повышенную возбудимость, агрессию, сниженную мотивацию и двигательные нарушения в виде мышечной гипотонии и недостаточности реакций равновесия (рис. 100, 101, 102).

В отличие от церебральных параличей, при которых дети постоянно приобретают какие-либо навыки даже в тяжелых случаях, для наследственных нарушений обмена аминокислот характерно не только нарастание дефицита, но и истинное прогредиентное течение.

При подозрении на наследственные болезни обмена аминокислот необходимо провести специальные биохимические исследования. На первом этапе используют качественные биохимические и полуколичественные микробиологические тесты. Основная задача этого этапа — выявить изменения концентрации аминокислот в моче и крови (гипераминоацидурия и гипераминоацидемия). На втором этапе диагностики применяют количественные аналитические методы оценки содержания отдельных метаболитов в биологических жидкостях и тканях организма, а также методы оценки активности ферментов.

Наследственные нарушения обмена липидов (ганглиозидозы, лейкодистрофии и др.) также относятся к врожденным энзимопатиям, при которых в клетках нервной системы и в других тканях организма накапливаются недокатаболизиро-

ванные соединения липидов, приводя к дегенеративным изменениям. Время появления первых клинических симптомов, тяжесть заболевания и темп прогрессирования зависят от характера метаболического дефекта и от остаточной активности дефектного фермента. В большинстве случаев клинические признаки поражения нервной системы появляются лишь спустя несколько месяцев после рождения, в течение которых развитие ребенка соответствовало возрастным нормам. Однако затем ребенок начинает терять приобретенные навыки, что родители часто связывают с введением прикорма, перенесенными инфекционными заболеваниями, профилактическими прививками. При ганглиозидозах в первую очередь утрачиваются наиболее поздно появившиеся психические функции. Снижается интерес к окружающему, ребенок перестает улыбаться, гулить, не оживляется при виде яркой игрушки, не реагирует на голос матери, распадаются «комплекс оживления» и зрительно-моторная координация. Крик становится монотонным. Одновременно развивается мышечная гипотония, дети перестают удерживать голову, поворачиваться со спины на живот, тянуться к игрушкам; произвольные движения становятся редкими, слабыми. Через несколько месяцев мышечная гипотония сменяется гипертонией, которая не так ярко выражена, как при церебральных параличах, и не сопровождается активизацией тонических рефлексов. К признакам задержки развития присоединяются неврологические симптомы: тремор, судороги, парезы черепных нервов (косоглазие, птоз, анизокория, офтальмоплегия) (рис. 103). Лейкодистрофии чаще начинаются в дошкольном возрасте. Однако в некоторых случаях первые клинические симптомы возникают в раннем возрасте, что нередко создает трудности их дифференциации с церебральными параличами. Как и при ганглиозидозах, больные лейкодистрофиями вначале развиваются нормально. Затем появляются нерезко выраженные неврологические расстройства в виде общемозговых симптомов (вялость, адинамия или повышенная возбудимость), дети начинают подолгу без причины кричать, плохо сосут, у них снижается мышечный тонус. Симптоматика неуклонно нарастает, увеличиваются размеры головы, присоединяются признаки нарушения функции черепных нервов (косоглазие, вертикальный и ротаторный нистагм, атрофия зрительных нервов, бульбарные расстройства, симптом Грефе), судороги. Мышечная гипотония постепенно сменяется ригидностью вплоть до опистотонуса, возможны гиперкинезы. Иногда заболевание дебютирует судорогами. Из-за прогрессирования неврологической симптоматики задерживается возрастное психомоторное развитие. Как и другие наследственные болезни обмена, лейкодистрофии, в отличие от церебральных параличей, характеризуются прогредиентным течением и выраженным отставанием в психическом развитии, отсутствием эффекта от проводимой симптоматической терапии.





100. *Ребенок в возрасте 11 мес с задержкой психомоторного развития вследствие гиперлизинемии*

101. *Ребенок в возрасте 1 года 7 мес с фенилкетонурией. Мышечная гипотония. Задержка развития двигательных и психических функций*

102. *Ребенок в возрасте 3 лет с гистидинемией. Выражена общая мышечная гипотония*





103. *Ребенок в возрасте 1 года 4 мес с болезнью Тея—Сакса. Снижение зрения. Задержка нервно-психического развития*

104. *Дети-близнецы в возрасте 4 лет с мукополисахаридозом I типа*

Для диагностики болезней накопления необходимо выявить дефектный фермент и степень снижения его активности, что возможно с помощью реакции субстрат-фермент.

Мукополисахаридозы — группа заболеваний, обусловленных дефектом специфических лизосомных гидролаз, принимающих участие в последовательном расщеплении гликозаминогликанов (мукополисахаридов). Нерасщепленный материал откладывается в лизосомах почти всех клеток организма. Клиническая картина характеризуется сочетанным поражением нервной системы, органов опоры и движения, глаз и внутренних органов. В раннем возрасте заболевания этой группы протекают с синдромом мышечной гипотонии и задержки возрастного психомоторного развития, поэтому их следует отличать от гипотонической формы церебрального паралича. Однако большинство детей с мукополисахаридозами с рождения имеют характерный внешний облик: крупный череп, гротескные черты лица (нависающий лоб, гипертелоризм, запавшее переносье, деформация ушных раковин, большой язык), грудная клетка деформирована, кифоз позвоночного столба (рис. 104). Пальцы на руках и ногах короткие, широкие; живот большой, печень и селезенка увеличены; часты пупочные и пахово-мошоночные грыжи. Поражение сердца проявляется расширением границ, аритмией, сердечными шумами. В дальнейшем у больных снижаются слух и зрение, развивается помутнение роговиц, на глазном дне — застойные явления, иногда атрофия зрительных нервов. Дети отстают в росте. Характерно нарушение интеллекта — от легкой задержки развития до умственной отсталости разной степени.

При церебральных параличах может быть повышен порог стигматизации, однако, в отличие от мукополисахаридозов в целом, больные внешне ничем не отличаются от здоровых детей.

Диагноз мукополисахаридоза подтверждает обнаружение в моче различных фракций кислых гликозаминогликанов, метахромазий, фибробластов кожи и лейкоцитов крови, в которых накапливаются мукополисахариды. Для уточнения типа мукополисахаридоза исследуют специфические ферменты в культуре ткани.



105. Ребенок в возрасте 11 мес с болезнью Марфана:
а) общий вид, выражена мышечная гипотония, б) арахнодактилия на кистях, в) арахнодактилия на стопах

Наследственные болезни обмена коллагена — болезнь Марфана, синдромы Элерса—Данлоса и др.— обусловлены дефектами структуры коллагена.

Болезнь Марфана — заболевание, обусловленное нарушением формирования перекрестных сшивок между прилежащими молекулами коллагена в результате дефекта 2-пептида. На первом году жизни для больных характерны мышечная гипотония и задержка возрастного развития, особенно двигательного, что обусловливает сходство болезни Марфана с гипотонической формой церебрального паралича. Однако при болезни Марфана имеются специфические внешние признаки: астеническое телосложение, слишком длинное тело, длинные тонкие конечности, арахнодактилия, воронкообразная или килевидная деформация грудной клетки, кифоз, сколиоз позвоночного столба, вальгусная установка стоп, плоскостопие. Череп долихоцефалической формы, лицевой скелет узкий, небо высокое, нос тонкий, лицо птичье, прогнатизм (рис. 105, а, б, в). Гипотония мышц часто сочетается с их гипотрофией, разболтанностью суставов. Сухожильные рефлексы повышены или нормальные. Характерны также подвывих хрусталика и пролапс двустворчатого клапана сердца. Психическое развитие в большинстве случаев нормальное или задержано нерезко.

С целью подтверждения диагноза следует провести исследование мочи на содержание оксипролина и кислых гликозаминогликанов. Содержание оксипролина при болезни Марфана превышает норму в 1,5—4 раза. Экскреция кислых гликозаминогликанов с мочой существенно не превышает нормы, но фракционный состав значительно изменен в сторону увеличения гиалуроновой кислоты.

Синдром Элерса—Данлоса — нарушения структуры коллагена I и III типов, проявляющиеся уменьшением стабильности коллагенового волокна. Из семи вариантов синдрома сходны с гипотонической формой детского церебрального паралича главным образом I, VI, VII типы, при которых на первом году жизни возможна задержка двигательного развития, обусловленная резким снижением мышечного тонуса. Однако характерными клиническими признаками синдрома Элерса — Данлоса являются повышенная растяжимость и ломкость кожи, частые сердечно-сосудистые нарушения, не наблюдаемые при детских церебральных параличах. Психическое и речевое развитие детей обычно соответствует возрасту.

Диагноз синдрома Элерса—Данлоса может быть подтвержден гис-

Травматичны и сосуды.. осторожно

99. Варианты патологических изменений на глазном дне:

1) глазное дно здорового грудного ребенка, 2) глазное дно здорового ребенка 5 лет, 3) физиологическая экскавация диска зрительного нерва, 4) миелиновые волокна, 5) кровоизлияния I, II степени, 6) кровоизлияния III, IV степени.



99. Варианты патологических изменений на глазном дне (продолжение):

7) частичная атрофия зрительного нерва, 8) полная атрофия зрительного нерва, 9) гипоксический отек диска зрительного нерва, 10) колобома зрительного нерва и сетчатки, 11) аплазия диска зрительного нерва, 12) постгипоксический хориоретинит

тологическим исследованием кожных биоптатов, а при ряде форм — низкой активностью дефектного фермента.

Факоматозы — наследственные заболевания, характеризующиеся сочетанным поражением нервной системы, кожи, иногда внутренних органов. Они относятся к эктомезодермальным дисплазиям.

Церебральные параличи в раннем возрасте следует отличать от атаксии-телеангиэктазии (синдром Луи-Бар), нейрофиброматоза Реклингхаузена, туберозного склероза (болезнь Бурневиля — Прингла).

Полная клиническая картина синдрома Луи-Бар наблюдается чаще всего в возрасте 3—5 лет и старше. Однако известны случаи появления первых признаков заболевания уже на первом году жизни. В возрасте 7—12 мес выявляется задержка психомоторного развития, характеризующаяся нарушением реакций равновесия в положении сидя, на четвереньках, стоя, при ходьбе. Мышечный тонус снижен, произвольные движения рук некоординированы. В грудном возрасте дети с синдромом Луи-Бар часто болеют бронхолегочными заболеваниями в связи с иммунодефицитом, поэтому задержку возрастного развития нередко объясняют соматической ослабленностью ребенка. Когда дети начинают стоять и ходить, атаксия становится четкой, к 1,5—2 годам появляются хореоатетоз, тремор, нистагм, скандированная речь. На этом этапе синдром Луи-Бар клинически напоминает атактическую форму церебрального паралича. Однако на фоне перечисленных сходных клинических признаков появляются специфичные для синдрома Луи-Бар сосудистые изменения в форме телеангиэктазий на бульбарной конъюнктиве, слизистой оболочке полости рта, коже туловища и конечностей. Это сосудистые «паучки» артериального и венозного происхождения. На коже у многих больных обнаруживают также пигментированные пятна цвета кофе с молоком, участки депигментации (рис. 106). В отличие от церебрального паралича, заболевание неуклонно прогрессирует: к 8—9 годам появляются симптомы поражения подкорковых узлов, гипотония сменяется мышечной ригидностью, развивается синдром паркинсонизма, более отчетливым становится интеллектуальный дефект. При пневмоэнцефалографии выявляют атрофию мозжечка, на ЭЭГ — диффузные изменения биоэлектрической активности мозга.

Диагноз синдрома Луи-Бар подтверждается при обнаружении с помощью иммунологического исследования дефицита иммуноглобулинов А и В, сниженной реакции бласттрансформации лимфоцитов на фитогемагглютинин, отрицательной реакции на внутрикожное введение туберкулина и изменений других иммунологических проб.

Нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена) в раннем возрасте сходен с церебральными параличами такими симптомами, как мышечная гипотония, задержка психомоторного развития. С появлением опухолевидных образований на коже, по ходу нервных стволов, в спинном и головном мозге неврологическая симптоматика приобретает специфику, отличающую это заболевание от детских церебральных параличей. При локализации опухоли в области периферических нервов и корешков спинного мозга возникают расстройства чувствительности, вялые парезы и параличи отдельных групп мышц. При внутримозговом расположении опухолей выявляются очаговые и общемозговые расстройства. Часто нейрофибромы располагаются в области склеры, роговой оболочки, радужки, диска зрительного нерва. Иногда они могут быть единственным признаком заболевания.

Характерны пятна кофейного цвета на коже груди, живота, конечностей как с рождения, так и появившиеся несколько позже. С возрастом их число увеличивается. Нередки также участки депигмента-

ции, сосудистые пятна, очаговое поседение волос (рис. 107, а, б). Опухолевые узлы, локализуясь в мозжечке, вызывают атаксию, в спинном мозге — вялые или спастические парезы конечностей и т. д. Задержку психического развития, обычно умеренную, можно обнаружить задолго до появления неврологических синдромов.

Туберозный склероз Бурневилля — Прингла. Характеризуется триадой симптомов: умственной отсталостью, судорогами и аденомой сальных желез. Полный симптомокомплекс развивается обычно к 4—5 годам. В грудном возрасте туберозный склероз сходен с церебральными параличами задержкой психомоторного развития и мышечной гипотонией. Однако по мере развития ребенка с туберозным склерозом выявляется преимущественный дефект психических функций. Часто наблюдается судорожный синдром. Аденомы сальных желез в области лица относятся к поздним симптомам, но нередко с рождения или уже в раннем возрасте у больных можно обнаружить пигментированные и депигментированные пятна на коже (рис. 108). Течение туберозного склероза прогредиентное, что не характерно для церебральных параличей.

К наследственным дегенерациям мозга относятся болезнь Фридрейха, спастическая параплегия Штрюмпеля, деформирующая мышечная дистония и др. *Болезнь Фридрейха* обусловлена дегенерацией задних и боковых столбов спинного мозга. В патологический процесс вовлекаются спинно-мозжечковые и в меньшей степени пирамидный пути. Иногда обнаруживают изменения в ядрах мозжечка, моста, подкорковых образований.

Выраженные клинические симптомы обычно появляются после 6—10 лет. Однако в отдельных случаях уже в раннем возрасте родители отмечают задержку становления двигательных функций. Дети позже начинают сидеть, стоять, ходить; движения их неловки, неуклюжи, при ходьбе они часто теряют равновесие, падают; мышечный тонус снижен. По мере прогрессирования заболевания становится выраженной атаксия в ногах, затем распространяющаяся на руки; сухожильные и надкостничные рефлексы угасают сначала на ногах, а затем на руках. В дальнейшем, когда в патологический процесс вовлекается пирамидный путь, мышечная гипотония иногда сменяется гипертонусом, присоединяются расстройства глубокой чувствительности.


106


107а


107б


108, 109

106. *Сибсы с атаксией-телеангиэктазией*

107. *Больные с нейрофиброматозом Реклингхаузена:*

а) в возрасте 9 мес — пигментные пятна на коже, б) в возрасте 14 лет — нейрофибромы в области лица

108. *Ребенок с туберозным склерозом Бурневилля—Прингла. Аденомы сальных желез в области лица*

109. *Ребенок с болезнью Штрюмпеля. Спастический парапарез ног*

Характерны сколиоз грудной части позвоночного столба и грубая деформация стоп. Свод стопы углублен, большой палец разогнут в основной фаланге и согнут в концевой (стопа Фридрейха). В 80 % случаев наблюдаются врожденные пороки сердца и дистрофический миокардит.

Снижение интеллекта развивается у 10—15 % больных уже на фоне выраженных неврологических нарушений.

Следует дифференцировать болезнь Фридрейха и атактическую форму церебрального паралича. Для последней не характерны спинальный тип неврологических расстройств, поражение сердца, специфические деформации стоп, а также прогредиентность течения.

Деформирующая мышечная дистония (ДМД). В детском возрасте чаще встречается гиперкинетическая форма, характеризующаяся непроизвольными движениями в мышцах, поддерживающих позу. Другая форма ДМД — ригидная, начинается в позднем возрасте, однако описаны случаи развития заболевания в первые годы жизни. При ригидной форме ДМД установлено снижение синтеза дофамина и усиление его катаболизма, при гиперкинетической — увеличение синтеза дофамина, адреналина и усиление распада последнего. Выраженный терапевтический эффект от применения L-ДОФА, накома, наблюдаемый главным образом при ригидной форме ДМД (70—85 % больных), подтверждает наличие дефекта в обмене катехоламинов.

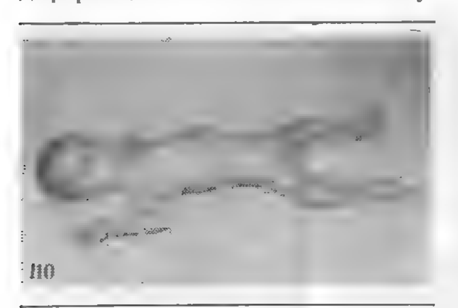
Трудно дифференцировать детские церебральные параличи и формы ДМД с ранним началом. При ДМД двигательные нарушения обычно появляются на фоне нормального или слегка задержанного психомоторного развития ребенка, постепенно прогрессируют, несмотря на применение методов стимулирующей терапии, что не характерно для церебральных параличей. Указания на повторные случаи заболевания в семье свидетельствуют о наследственном характере патологии. Разительный эффект от применения малых доз накома характерен для ДМД, но никогда не наблюдается при ДЦП.

Спастическая спинальная параплегия Штрюмпеля обусловлена дегенеративными двусторонними изменениями пирамидных путей в боковых и передних столбах спинного мозга, особенно в грудных и поясничных отделах. Изредка обнаруживают нерезко выраженные изменения в стволе головного мозга. В меньшей степени поражаются мозжечковые пути. На месте пораженных пирамидных путей развивается глиоз. В большинстве случа-

7*

ев заболевание начинается в младшем школьном или подростковом возрасте, однако у некоторых больных клинические проявления наблюдаются уже в первые годы жизни.

Постепенно нарастают слабость и скованность в ногах, затрудняющие ходьбу. Больные ходят на носках, развивается эквиноварусная деформация стоп. Мышечный тонус



110. Ребенок со спинальной амиотрофией Верднига—Гоффманна. Поза лягушки. Ограничение объема активных движений

в ногах повышен. Коленные и ахилловы рефлексы высокие, клонусы стоп, патологические рефлексы. Поражение ног симметричное, нарушения чувствительности (боль, парестезии) не типичны. Выраженных атрофий нет, в редких случаях отмечается нерезкое диффузное похудание нижних конечностей. Заболевание медленно прогрессирует, в отдельных случаях спастичность распространяется на туловище и верхние конечности. Кроме того, к клиническим проявлениям относят: нистагм, бульбарные расстройства, атаксию, отставание в психическом развитии (рис. 109).

Общим симптомом диплегической формы церебрального паралича и болезни Штрюмпеля является спастическая параплегия ног. Однако двигательные нарушения при болезни Штрюмпеля возникают на более поздних этапах возрастного развития, когда ребенок уже овладел навыками сидения, стояния, а иногда и ходьбы; при церебральных параличах моторное развитие нарушено с рождения.

Наследственные болезни нервно-мышечной системы, протекающие с мышечной гипотонией, следует отличать от гипотонической формы церебрального паралича.

Спинальная амиотрофия Верднига — Гоффманна обусловлена прогрессирующим дегенеративным изменением клеток передних рогов спинного мозга, сопровождающимся вторичными изменениями в нервах, нервно-мышечных синапсах и мышечной ткани. Врожденная форма заболевания диагностируется уже в родильном доме по выраженной общей мышечной гипотонии, позе ребенка (ноги разогнуты в наружной ротации, плоско лежат на поверхности, руки расположены вдоль туловища, плечи приподняты — поза лягушки). Спонтанная двигательная активность резко снижена. В таких случаях наблюдаются только легкие движения в пальцах кистей. Стопы свисают. Из-за пареза межреберных мышц нарушена экскурсия грудной клетки. Лицо гипомимично (рис. 110). Сухожильные рефлексы не вызываются. В большинстве случаев двигательные нарушения остаются без изменений. Лишь иногда в более поздние сроки дети держат голову и, если их посадить, удерживают некоторое время позу, опираясь на руки. Опора на ноги всегда очень плохая, навыки стояния и ходьбы практически отсутствуют. Дети с врожденной формой погибают в раннем возрасте от интеркуррентных заболеваний.

Психическое развитие при спинальной амиотрофии вначале не нарушено, но к концу первого — началу второго года жизни выявляется неравномерность психического развития из-за отсутствия предметно-действенного типа общения.

У детей с гипотонической формой церебрального паралича не бывает такой тяжелой мышечной гипотонии, резкого ограничения спонтанной и произвольной двигательной

активности, как при спинальной амиотрофии. Сухожильные рефлексы при церебральном параличе высокие, выпрямляющие реакции и реакции равновесия хотя и с задержкой, но начинают развиваться, тогда как при спинальной амиотрофии, если и отмечается некоторое улучшение, оно неизбежно сменяется неуклонным прогрессированием болезни.

При ранней форме спинальной амиотрофии дети до 5—12 мес развиваются нормально, затем без видимых причин или после перенесенной инфекции, профилактической прививки, травмы у них появляется слабость в ногах, затем распространяющаяся на туловище и руки. Сухожильные рефлексы снижаются и по мере прогрессирования заболевания исчезают. Дети утрачивают ранее приобретенные двигательные навыки, у них развиваются мышечные атрофии. В тяжелых случаях прогрессирующее течение приводит к полной обездвиженности больных, но психическое и речевое развитие обычно соответствует возрасту. Иногда наблюдается вторичная задержка развития в связи с ограничением двигательных возможностей ребенка и контакта с окружающим. Возможен и менее злокачественный тип течения, когда двигательные нарушения как бы стабилизируются.

При гипотонической форме церебрального паралича низкий с рождения мышечный тонус затем трансформируется в спастичность или дистонию либо к гипотонии присоединяются симптомы статической и динамической атаксии. Кроме того, для церебральных параличей не характерны неврологические симптомы, свидетельствующие о поражении спинного мозга: мышечные атрофии, мелкий тремор пальцев рук, фасцикуляции, фибрилляции языка с явлениями локальной атрофии.

Для уточнения диагноза спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна проводят электромиографическое исследование, уточняющее спинальную локализацию процесса. На ЭМГ видны характерные синхронизированные потенциалы фасцикуляций, при тонических реакциях возникает «ритм частокола», указывающий на дегенерацию мотонейронов спинного мозга.

Врожденные непрогрессирующие формы миопатий — группа наследственно детерминированных аномалий развития и дифференцировки скелетных мышц. По клиническим признакам разграничить отдельные формы врожденных миопатий практически невозможно. Критерием дифференциальной диагностики являются данные гистологического исследования биопсированных мышц, на основании которых идентифицируют следующие формы: болезнь центрального стержня, немалиновую, миотубулярную или центроядерную миопатии, митохондриальные миопатии, миопатию с врожденной диспропорцией мышечных волокон и др.

Заболевания этой группы проявляются мышечной гипотонией с рождения. Период новорожденности протекает с различными отклонениями, обусловленными мышечной слабостью,— нарушением сосания и глотания, вялостью, адинамией, снижением безусловно-рефлекторных реакций, недостаточной двигательной активностью, снижением или отсутствием сухожильных рефлексов, пневмонией из-за ослабленного дыхания. В дальнейшем у больных отстает двигательное развитие: они поздно начинают сидеть, ходить; при ходьбе переваливаются. Двигательный дефект не сопровождается выраженной задержкой речевого и психического развития и по мере роста и развития в той или иной степени компенсируется. В одних случаях мышечные нарушения остаются постоянными в течение многих лет, в других — незначительно прогрессируют, в третьих — наблюдается даже обратное развитие патологических симптомов (рис. 111).

Трудности дифференциальной диагностики врожденных миопатий

и гипотонической, а в возрасте старше 1 года — атактической формы церебрального паралича обусловлены сходством многих клинических проявлений и динамики течения этих заболеваний. Однако при тщательном анализе некоторые дифференциально-диагностические признаки выявляются достаточно четко. Так, в отличие от це-



111. Ребенок с врожденной миопатией. Диффузная атрофия мышц. Деформация грудной клетки

ребрального паралича при врожденных миопатиях мышечная гипотония, гипотрофия и слабость локализуются преимущественно в поясе верхних и нижних конечностей, проксимальных отделах конечностей. Нередко бывает атрофия мышц шеи, пояса верхних конечностей, грудной клетки. Сухожильные рефлексы снижены или отсутствуют. В отличие от неустойчивой, шаткой атактической походки «миопатическая» походка — переваливающаяся, «утиная». Больные миопатией поднимаются с пола «лесенкой», что не характерно для церебрального паралича. При немалиновой миопатии к тому же наблюдаются диспластические черты развития: удлиненное лицо, прогнатизм нижней челюсти, куриная грудь, арахнодактилия, сколиоз грудного отдела позвоночного столба.

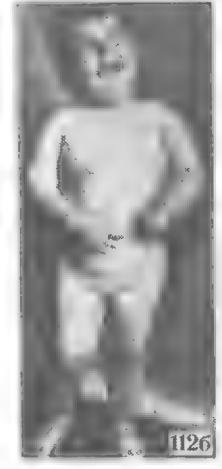
Диагноз врожденных миопатий подтверждается изменениями на ЭМГ, указывающими на первично мышечный характер патологии: угнетение электрической активности при отсутствии фибрилляций и потенциалов денервации. На локальной ЭМГ регистрируются отдельные мышечные потенциалы малой длительности (до 4 мс при норме 8—12 мс) и полифазные потенциалы в виде комплексов коротких пиков.

Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД) — обширная группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующей слабостью, утомляемостью, атрофиями скелетных мышц вследствие нарушения метаболизма мышечных волокон. Некоторые из заболеваний этой группы начинаются в раннем детском возрасте, поэтому возникают трудности разграничения их с церебральными параличами.

При *псевдогипертрофической миодистрофии Дюшенна* в 75 % случаев уже на первом году жизни можно наблюдать гипотонию и мышечную слабость, недостаточную двигательную активность, задержку становления двигательных навыков и психического развития. Особенно нарушаются функции вставания с пола и ходьбы. На этой стадии еще нет видимого прогрессирования болезни в связи с возрастным физиологическим развитием, но мышечная слабость, особенно в области тазового пояса, уже выражена, угнетены коленные рефлексы. Из-за слабости мышц дети ходят, переваливаясь с боку на бок, лордозируя туловище и выпячивая живот вперед.

Преимущественная локализация мышечной гипотонии в области тазового пояса не характерна для церебрального паралича. Кроме того, при церебральном параличе к концу первого — началу второго года жизни на фоне мышечной гипотонии уже формируются явления атаксии или гиперкинеза, не наблюдающиеся при прогрессирующих мышечных дистрофиях. К важным дифференциально-диагностическим критериям также относятся постепенное нарастание при миодистрофии Дюшенна атрофии мышц, ухудшение двигательных возможностей ребенка, псевдогипертрофия икроножных мышц, поражение мышц лица, миокардиодистрофия, различные эндокринные расстройства и характерные изменения на ЭМГ.





112. Ребенок с синдромом Лоуренса — Муна—Барде—Бидля: а) в возрасте 11 мес — мышечная гипотония, задержка психомоторного развития, б) в возрасте 1,5 года — ожирение, гипогенитализм, задержка психомоторного развития

Если в период новорожденности или в грудном возрасте возникают сомнения в диагнозе, следует определить активность креатинфосфокиназы в сыворотке крови, которая при миодистрофии, особенно в начальных стадиях заболевания, повышена в 40—50 раз и более по сравнению с нормой.

Мышечная дистрофия с контрактурами Дрейфуса — наследственное заболевание, обусловленное патологией гена, локализованного в X-хромосоме, болеют только мальчики. Заболевание начинается в первые годы жизни. В некоторых случаях изменение походки можно выявить, когда ребенок только начинает ходить. Нарастает слабость мышц тазового пояса, распространяющаяся постепенно на мышцы туловища и пояса, верхних конечностей. Относительно медленное прогрессирование мышечной слабости сопровождается быстрым формированием контрактур. Вначале появляются сгибательные контрактуры в локтевых суставах, позднее — эквинусная деформация стоп. Укорочение мышц голени и стопы приводит к изменению походки с опорой на большие пальцы. Дистрофические изменения захватывают и сердечную мышцу. Постепенное прогрессирование заболевания, характер распространения мышечной слабости, особенности локализации контрактур, поражение сердечной мышцы отличают это заболевание от детских церебральных параличей.

Врожденная миастения — заболевание, обусловленное нарушением передачи импульсов в мионевральных синапсах, клинически проявляющееся синдромом мышечного утомления. В период новорожденности отмечают мышечную гипотонию, тихий болезненный крик, угнетение дыхания и безусловных рефлексов. В дальнейшем постепенно развиваются характерная утомляемость мышц лица и бульбарных мышц, приводящая к нарушению глотания, птозу. На первом году жизни возможна задержка становления статических и локомоторных функций. Наличие бульбарных и глазодвигательных расстройств, преходящий характер нарушений, нормальное психическое и предречевое развитие являются теми основными дифференциально-диагностическими критериями, на основании которых можно разграничить врожденную миастению и гипотоническую форму церебрального пара-

лича у детей первого года жизни. Диагноз миастении подтверждается данными электромиографического исследования: повторная стимуляция вызывает миастеническую реакцию — быстрое истощение сократительной способности мышцы. После введения 0,1 мл 0,05 % раствора прозерина миастеническая реакция исчезает.

К нейроэндокринным нарушениям, протекающим с гипотонией мышц, задержкой психомоторного развития на первом году жизни, относятся гипотиреоз и синдром Лоуренса — Муна — Барде — Бидля. Их следует отличать от гипотонической, а позже — от атактической форм церебрального паралича.

Гипотиреоз. В анамнезе редки указания на тяжелое течение перинатального периода. Дети рождаются с большой массой тела, отеком голеней и стоп, с выраженной общей мышечной гипотонией. В первые годы жизни отмечаются вялость, сонливость, плохой аппетит, склонность к запорам, медленная прибавка массы тела. К 5—6 мес становится явной задержка психомоторного развития. Мышечная гипотония и задержка психомоторного развития характерны и для гипотиреоза, и для гипотонической формы церебрального паралича. Однако специфический внешний облик ребенка с гипотиреозом позволяет дифференцировать эти заболевания: небольшой рост, большой живот, короткие конечности; редкие, ломкие, тусклые волосы; короткая шея, широкая, запавшая переносица; короткий нос, узкие глазные щели, отечные веки, гипертелоризм; рот полуоткрыт, язык высунут; кожа сухая, грубая. На рентгенограмме кистей и лучезапястных суставов определяются задержка и нарушение последовательности появления ядер окостенения. При лечении тиреоидными препаратами (тиреоидин, тироксин и др.) отставание в развитии ликвидируется, кроме случаев пониженной чувствительности к тиреоидину тканей-мишеней.

Подтверждает диагноз гипотиреоза низкий уровень СБЙ (связанный с белками йод) и БЭЙ (бутанолэкстрагируемый йод) в сыворотке крови. При гипотиреозе, обусловленном ферментативным нарушением синтеза тиреоидных гормонов, возможен высокий уровень СБЙ при низкой концентрации БЭЙ. В трудных для диагностики случаях решающими диагностическими тестами являются определяемые радиоиммунологическими методами уровни в плазме тироксина и тиреотропного гормона.

При *синдроме Лоуренса — Муна — Барде — Бидля* мышечная гипотония и задержка возрастного психомоторного развития сочетаются с ожирением и гипогенитализмом. Реже выражен полный симптомокомплекс, который наряду с перечисленными симптомами включает полидактилию, пигментную дегенерацию сетчатки со снижением остроты зрения. В структуре задержки развития доминирует умственная отсталость. Сочетание мышечной гипотонии с задержкой психомоторного развития характерно также для гипотонической, а в дальнейшем — атактической формы церебрального паралича; при обоих заболеваниях психомоторное развитие с возрастом улучшается. Однако при детских церебральных параличах отсутствуют другие признаки, характерные для синдрома Лоуренса — Муна — Барде — Бидля, в частности ожирение и гипогенитализм (рис. 112, а, б).

КОРРЕКЦИЯ ДВИГАТЕЛЬНОГО РАЗВИТИЯ. ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

12

Лечение церебральных параличей должно быть ранним, комплексным и непрерывным. Необходимость раннего лечения обусловлена большой пластичностью и способностью к адаптации мозга ребенка в первые годы жизни. Направленная тренировка различных навыков наиболее эффективна в период бурного становления двигательных, речевых и психических функций (до 3 лет). Необходимость ранней выработки нормальных поз и движений связана также с тем, что с первых недель жизни движения активизируются мощной афферентной стимуляцией. Импульсы поступают в нервную систему через экстерорецепторы (зрение, слух, обоняние, осязание) и проприорецепторы (мышцы, связки, суставы). Обучение движениям идет параллельно приобретению сенсорного опыта и полностью зависит от него.

Здоровый ребенок приобретает сенсорно-моторный опыт очень рано [illegible]чале в примитивных, а затем и в более сложных позах и движениях в процессе ухода матери. Ребенок с церебральным параличом получает через свои проприорецепторы ощущение только патологического мышечного тонуса, патологических поз и движений. Он чувствует чрезмерное напряжение при попытке любых целенаправленных движений, т. е. его сенсорно-моторный опыт уже с раннего возраста является патологическим. В дальнейшем это способствует выработке патологических двигательных образцов и формированию контрактур и деформаций. В раннем возрасте, когда тонус мышц и активность тонических шейных и лабиринтного рефлексов не столь высокие и ребенок еще не приобрел патологического двигательного стереотипа, легче выработать нормальные реакции выпрямления и равновесия, целенаправленные произвольные движения и таким образом предупредить инвалидность.

Основываясь на собственном многолетнем опыте работы с детьми раннего возраста, мы полагаем, что направленное развитие функций (абилитацию) необходимо начинать сразу после выписки из родильного дома, а не после развития клинических признаков двигательных (даже и преходящих) нарушений. Церебральный паралич может сформироваться у любого ребенка,

который перенес внутриутробную гипоксию, асфиксию в родах, родовую травму, иммунологическую несовместимость и т. п. Другими словами, патологическое течение беременности и родов, неврологическая симптоматика после рождения, первые, даже минимальные, признаки отставания возрастного формирования психомоторных функций являются основанием для отнесения ребенка к группе риска развития церебрального паралича. Таким детям следует проводить целенаправленную тренировку возрастных навыков, не ожидая появления первых угрожающих симптомов и синдромов церебрального паралича.

Раннее лечение более эффективно еще и потому, что мать в процессе ухода за ребенком становится активным участником формирования его поведенческих реакций. Ее следует обучить специальным приемам ухода за ребенком с церебральным параличом или риском его возникновения.

Наряду с тренировкой двигательных навыков необходима ранняя стимуляция предречевых, речевых и эмоционально-психических реакций. Если психическое развитие ребенка нормальное, уже с первых месяцев жизни можно привлечь его внимание к выполнению того или иного задания, т. е. включить его в произвольную двигательную активность. Волевые движения оставляют более глубокий след в памяти, чем пассивные. Многократное повторение определенных движений самим ребенком способствует выработке устойчивого двигательного стереотипа. Умение с раннего возраста сохранять адекватную позу головы, туловища, конечностей, производить целенаправленные движения, в свою очередь предопределяет своевременное развитие речи и психики и предупреждает вторичную задержку речевого и психического развития. Ранняя выработка возрастных двигательных, речевых и психических навыков стимулирует формирование высших интегративных центров, оказывающих тормозящее влияние на активность стволовых механизмов.

Совершенно очевидно, что в тяжелых случаях даже при рано начатом лечении нельзя ликвидировать возникший анатомический дефект мозга, но можно устранить функциональную недостаточность центральной нервной системы, предупредить формирование патологических образцов движений, контрактур и деформаций.

Комплексное лечение больных церебральными параличами предусматривает одновременное воздействие на различные функциональные уровни мозга. Одновременно следует тренировать двигательные, психические и речевые функции, социальную адаптацию. По показаниям применяют ортопедические методы коррекции и оперативные вмешательства, физиотерапию, медикаментозные препараты, санаторно-курортное лечение, трудотерапию. У детей с церебральными параличами нередки различные сочетанные симптомы и синдромы (судороги, гидроцефальный, церебрастенический синдромы, вегетативные расстройства, нарушения зрения, слуха и др.), которые следует учесть при планировании лечебных мероприятий. Осложняют работу с детьми, страдающими церебральными параличами, частые острые респираторные инфекции, желудочно-кишечные заболевания. У физически здоровых, редко болеющих соматическими и инфекционными заболеваниями детей легче вырабатываются и закрепляются возрастные двигательные и психические навыки. Поэтому сохранность физического здоровья — важный аспект лечения детей с церебральными параличами.

Лечение должно проводиться не курсами, а непрерывно в течение многих месяцев и лет до достижения максимальной компенсации дефекта и социальной адаптации, когда ребенок перестанет зависеть от взрослых и сможет активно включиться в жизнь. Успех лечебных мероприятий зависит от совместной работы специалистов различного профиля — педиатров, невропатологов, психиатров, логопедов-дефектологов, воспитателей, педагогов, ортопедов. Эти специалисты должны достигнуть взаимопонимания и приемственности на различных возрастных этапах.

Степень компенсаторных возможностей больного церебральным параличом в значительной мере определяется двигательными нарушениями, поэтому описание терапевтических мероприятий мы начнем с лечебной гимнастики.

К настоящему времени накоплен большой опыт тренировки двигательных навыков при церебральных параличах (М. Б. Эйдинова, Е. Н. Правдина-Винарская, 1959; С. А. Бортфельд, 1971, 1986; К. А. Семенова, 1968, 1972, 1979; В. В. Текорюс, 1984; W. Phelps, 1953, 1956; K. Bobath, B. Bobath, 1956, 1959, 1964, 1970, 1974; K. Lindemann, 1963; G. Tardieu, 1964; M. Hari, 1970; S. Levitt, 1974; V. Vojta, 1982; H. Knupfer, F. Rathke, 1982). С нашей точки зрения, наиболее физиологична методика К. Бобата и Б. Бобата, основанная на современных патофизиологических концепциях двигательных расстройств. Анализ достижений отечественной и зарубежной науки в области лечения церебральных параличей, применение на практике теоретических концепций советских ученых о формировании функциональных систем мозга позволили нам обобщить наиболее эффективные подходы к стимуляции двигательного развития. Многолетний опыт работы с детьми различного возраста показал, что патология движений при церебральных параличах многообразна, и для получения оптимальных результатов целесообразно разнообразить лечебную стимуляцию, не ограничиваясь каким-либо одним методом.

При детских церебральных параличах в результате поражения мозга на ранних этапах онтогенеза дезорганизованы мозговые механизмы, направленные на координированную работу мышц, ответственных за поддержание позы, равновесия и выполнение целенаправленных движений. Поэтому задача лечебной гимнастики — тренировка механизмов центральной координации мышечной деятельности, необходимых для поддержания определенного положения ребенка.

Чтобы правильно спланировать лечение больного церебральным параличом, необходимо предварительно **определить:** 1) какие показатели моторного развития (контроль головы, повороты, сидение, вставание, стояние, ходьба, манипуляция рукой и кистью) сравнительно нормальные, но отстают от хронологического возраста; 2) какому периоду развития соответствуют те или иные статические и локомоторные функции, мозаичны ли они; 3) почему ребенок выполняет одни движения и не может выполнить другие; 4) какие элементы движения отсутствуют в каждом навыке и мешают его развитию; 5) оказывает ли влияние тоническая рефлекторная активность на позу и движения; 6) степень спастичности в покое, при попытке к движению, в каких позах она ярче выражена; 7) наличие контрактур и деформаций или их ранних признаков; 8) уровень психического и речевого развития, характер сочетанных расстройств.

Задачи лечения:

1) выработать у ребенка образцы движений, способствующие нормализации мышечного тонуса, противодействию силе тяжести, сохранению равновесия, и создать возможность самостоятельно передвигаться, приобрести навыки самообслуживания; 2) предупредить формирование патологических поз, аномального мышечного тонуса и движений, развитие контрактур и деформаций; 3) обучить родителей методам лечебного ухода и доступным лечебно-коррекционным мероприятиям.

Стимуляцию двигательных навыков следует начинать вскоре после рождения, динамически ее модифи-

цировать и усложнять с учетом особенностей развития на различных возрастных этапах. Каждому ребенку необходимо назначить индивидуальный комплекс лечебной гимнастики. Показателем его эффективности является качество ответных реакций. По мере освоения образцов движений врач определяет, какие упражнения необходимы ребенку на данной стадии для стимуляции дальнейшей функциональной активности и коррекции неправильно выполняемых навыков.

При тренировке двигательных функций необходимо соблюдать принцип онтогенетической последовательности, но не следует стремиться достичь совершенства одной функции прежде, чем перейти к стимуляции другой, поскольку и при нормальном развитии переход к более сложному виду активности начинается раньше, чем предыдущий достигает совершенства. Начиная с рождения, нужно тренировать все виды активности вплоть до стояния и ходьбы, во время занятий стремиться моделировать динамическую последовательность движений на разных уровнях развития. Например, поворот на бок из положения на спине комбинируют с дальнейшим переходом ребенка в положение сидя, сидение — с вставанием на колени, а затем на ноги; положение на животе — с ползанием и т. п. Не следует длительно отрабатывать изолированные движения, особенно если ребенок не способен выполнить их с нормальной координацией. Это закрепляет патологический тип движения и не способствует развитию общей двигательной активности.

Несмотря на то что пассивные движения не имеют решающего значения для лечения детей с церебральными параличами, все же их включают в комплекс упражнений, направленных на тренировку отдельных элементов целостного двигательного акта. Пассивные движения показаны детям раннего возраста, у которых произвольная двигательная активность еще недостаточно развита, а также больным с ограниченным объемом движений вследствие выраженного повышения или снижения мышечного тонуса, контрактур. Пассивные движения способствуют выработке кинестетических и зрительных ощущений схемы движения, тормозят содружественные реакции, предупреждают развитие контрактур, деформаций, стимулируют выработку изолированных и реципрокных движений. Пассивные движения следует повторять многократно в течение дня, фиксируя внимание больного на их выполнении. Зрительное и эмоциональное восприятие движения постепенно приводит к закреплению его образа в нервной системе и возможности дальнейшего активного воспроизведения. Вместе с тем, как только больной способен выполнить хотя бы часть движения, переходят к пассивно-активной гимнастике. Например, больной начинает тыльное сгибание в лучезапястном суставе, а методист заканчивает это движение, или методист начинает поворот туловища со спины на живот, производя ротацию таза и доводя туловище до бокового положения, а поворот на живот ребенок заканчивает сам.

С периода новорожденности нужно добиваться включения ребенка в активное поддержание позы и выполнение произвольных движений. У детей первых 2—3 мес жизни, когда мотивация еще недостаточна и уровень произвольной двигательной активности низкий, максимально используют сложные рефлекторные движения, такие как ползание, повороты, ходьба, которые одновременно включают в деятельность многие мышечные группы, интегрируемые разными уровнями центральной нервной системы.

Позже при тренировке навыков основное внимание следует уделять активной деятельности самого ребенка. Методист и мать должны привлекать его внимание к выполнению того или иного задания, терпеливо и настойчиво добиваясь ответных реакций. При этом, однако, следует избегать чрезмерных волевых усилий ребенка, поскольку они способствуют нарастанию мышечного тонуса и появлению патологических содружественных реакций. Более физиологично подсознательное выполнение ребенком желаемых движений во время игры. Многократное их повторение способствует выработке и закреплению двигательного стереотипа, превращению его в автоматизм. Тренируемые навыки целесообразно постоянно адаптировать к повседневной жизни ребенка. Для этого во время занятий в стационаре и особенно дома отрабатывают так называемые функциональные ситуации — одевание, умывание, еду и т. п.

Нормальные образцы движений могут быть выработаны только на базе физиологического мышечного тонуса. Для снижения тонуса при спастических формах церебральных параличей, особенно у детей раннего возраста, используют рефлексозапрещающие позиции, в которых активность тонических рефлексов минимальна. При тотальной рефлексозапрещающей позиции голову, туловище и конечности ребенка фиксируют в определенной позе. Однако при этом тоническая активность тормозится на короткое время, а возможности движений ограничены. В то же время торможение может быть достигнуто путем изменения позы ребенка только в области головы, шеи, пояса верхних конечностей и других проксимальных частей тела, так как патологическая активность исходит преимущественно из этих «ключевых» точек. Подобную фиксацию называют частичной рефлексозапрещающей позицией. Контролируя силу и распространение аномального мышечного тонуса через ключевые точки, методист одновременно стимулирует движения конечностей. Контроль через ключевые точки позволяет предупредить любое ухудшение движений. Ключевые точки нужно выбирать очень тщательно и постоянно перемещать, чтобы добиться последовательной цепи автоматических движений. Следует помнить, что оптимальные ответные реакции возможны только дистальнее точки контроля. В связи с этим врач и методист должны знать индивидуальные возможности каждого ребенка, чтобы определить оптимальный набор ключевых точек.

Следует избегать движений, которые усиливают патологическую рефлекторную активность, а значит и спастичность. Так, например, если ребенка обучают сидению с согнутыми бедрами и отведенными в наружной ротации ногами, то его туловище следует двигать преимущественно вперед и в бок, избегая движений назад, которые могут вызвать усиление экстензорной спастичности.

По мере приобретения ребенком навыков сидения, стояния и ходьбы все большее внимание следует уделять тренировке реакций равновесия, одновременно снижая роль рефлексозапрещающих позиций. Несовершенство реакций равновесия и боязнь падения могут вызвать патологические содружественные движения и повышение мышечного тонуса, но тем не менее уже в раннем возрасте следует постепенно ослаблять контроль через ключевые точки, позволяя ребенку корректировать равновесие и самостоятельно выполнять движения.

Ниже описаны упражнения для тренировки возрастных двигательных навыков в онтогенетической последовательности. Их используют при всех формах церебральных параличей, однако комплекс упражнений подбирают индивидуально для каждого ребенка в зависимости от уровня психомоторного развития, возраста, характера мышечного тонуса, выраженности тонических рефлекторных реакций, содружественных и других непроизвольных движений. При формах, протекающих с мышечной гипотонией и дистонией, основное внимание уделяют тренировке стабилизации позы и реакций равновесия; применяют упражнения с дозированным сопротивлением, которые способствуют

повышению мышечного тонуса, улучшению координации движений и подавлению гиперкинезов и содружественных реакций. Закреплению реакций равновесия способствуют упражнения на наклонной плоскости и «толкание» (так наз. «tapping»). При спастических формах церебральных параличей реакции выпрямления и равновесия тренируют параллельно торможению тонической рефлекторной активности и нормализации мышечного тонуса.

Приемы торможения представлены как вместе с упражнениями, направленными на тренировку реакций выпрямления и равновесия, так и в главе 13 («Коррекция патологических поз. Профилактика контрактур и деформаций»).

Чтобы сделать иллюстрации к упражнениям максимально информативными, на фотографиях зафиксированы интеллектуально сохранные дети с легкими двигательными нарушениями.

ТРЕНИРОВКА РЕАКЦИЙ ВЫПРЯМЛЕНИЯ И РАВНОВЕСИЯ

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ПОДЪЕМА И УДЕРЖАНИЯ ГОЛОВЫ, РАЗГИБАНИЯ ВЕРХНЕЙ ЧАСТИ ТУЛОВИЩА

Развитие реакций выпрямления начинают с тренировки контроля головы, поскольку в норме движения и вертикальная установка туловища формируются в краниокаудальном направлении.

В положении на спине вырабатывают умение приподнимать голову, поворачивать ее в стороны; это является важной предпосылкой для формирования в дальнейшем поворотов, способности самостоятельно садиться, активного контакта с окружающим.

1. Ребенок в позе полного сгибания (эмбриональная поза). Сгибательная поза способствует подавлению экстензорной спастичности, вызванной влиянием тонического лабиринтного рефлекса. Руки скрещивают на груди или вокруг коленей с супинацией предплечий. Ноги сгибают и приводят к животу. Пояс верхних конечностей выводят вперед и слегка отрывают от опоры. Ожидают, что ребенок приподнимет голову (рис. 113, а). Выраженная экстензорная спастичность может быть ослаблена посредством сгибания ног и туловища с одновременной опорой на шейный отдел позвоночного столба и голову (рис. 113, б).

2. Ребенка удерживают за плечи, предплечья или кисти, слегка потягивая на себя. Ожидают, что он поднимет голову, а в дальнейшем — голову и туловище одновременно. Иногда дети сначала поднимают туловище, что является стимулом для подъема головы. Удержанию головы способствует выведение плеч вперед с одновременным надавливанием большими пальцами на область грудных мышц. Это же упражнение можно делать из положения на боку (рис. 114).

3. Руки ребенка разогнуты, приведены к туловищу, ноги согнуты, отведены. Руку подтягивают к голеностопному суставу одноименной ноги, удерживая их вместе. Ожидают, что ребенок поднимет голову (рис. 115).

4. Ребенка тянут за руку поперек туловища, слегка повернув на бок. Ожидают, что он поднимет голову. Иногда ребенок автоматически опирается на другое предплечье. Асимметричные движения туловища способствуют выработке чувства дозированной мышечной нагрузки (рис. 116).

5. В случае резкого запрокидывания головы назад и приведения плеч надавливают своими предплечьями на плечи ребенка, а кисти располагают по обе стороны от его головы. Ожидают, что ребенок поднимет голову (рис. 117, а). При сильном переразгибании головы,



113. а, б. Упражнение 1

114. Упражнение 2

115. Упрожнение 3

116. Упражнение 4

117. а, б. Упражнение 5

118. Упражнение 6

туловища и конечностей иногда целесообразно уложить ребенка на бок, сгибая голову, плечи и ноги, чтобы уменьшить экстензорный тонус мышц (рис. 117, б).

6. Для закрепления контроля головы применяют упражнения с тракцией за кисти или за предплечья. Ребенка постепенно приподнимают, затем медленно отклоняют назад, чередуя с движениями в бок или по диагонали. Амплитуду движения постепенно увеличивают, но обязательно останавливают его в положении, когда возможно запрокидывание головы. Стимулируя подъем головы, необходимо следить, чтобы руки ребенка были разогнуты и супинированы, а бедра отведены в наружной ротации. Для удержания бедер в правильном положении используют валик, подушку, колени методиста или сажают ребенка на край стола (рис. 118).

7. Ребенка кладут на большой мяч, валик, колени методиста, поддерживая за плечи, голова слегка согнута. Помещая на живот или стопы различные игрушки, побуждают ребенка поднять голову и посмотреть на них. Позднее, уложив ребенка так, чтобы голова свешивалась назад, его зовут или показывают игрушку, стимулируя подъем головы (рис. 119).

8. У детей старшего возраста активный подъем головы облегчается при опоре самостоятельно или с помощью методиста на локтевые суставы, так как в таком положении уменьшается тоническая сгибательная активность в плечах. Можно проводить одностороннюю стимуляцию. При этом методист одной рукой фиксирует локтевой сустав, а другой помогает больному удерживать голову (рис. 120).

В **положении на животе** вначале тренируют примитивную установочную реакцию на голову, когда новорожденный выводит ее из защитного рефлекса в срединное положение и удерживает. Далее последовательно вырабатывают способность к удержанию головы, разгибанию верхнего отдела позвоночного столба. Положение на животе наиболее физиологично для развития реакций выпрямления, преодоления силы земного притяжения и перехода в вертикальную позу.

9. Ребенок лежит на животе, методист кладет руку ему под грудь, стимулируя подъем головы (рис. 121, а). Подъема головы можно также достичь, удерживая ребенка в воздухе лицом вниз (рис. 121, б).

10. Голова ребенка находится над краем поверхности. Перед его глазами и несколько выше помещают различные предметы, яркие и издающие звуки игрушки. Сначала их располагают в центре, стимулируя подъем и удержание головы, затем медленно передвигают в стороны, чтобы ребенок поворачивал голову. Это упражнение тренирует контроль головы и развивает сочетанные двигательные, зрительные и слуховые реакции. Подъем головы можно также стимулировать, сев напротив ребенка и привлекая его внимание ласковой речью, пением (рис. 122).

11. Ребенок лежит на руках взрослого лицом вниз. Если его качать, попеременно приподнимая и опуская то головной, то тазовый конец, то в момент опускания головы ребенок стремится ее удержать (рис. 123).

12. Ребенок лежит с вытянутыми вперед руками. Методист становится сбоку, кладет руку ему под грудь на уровне подмышечных впадин или локтевых суставов, разгибает позвоночный столб, поднимая грудную клетку над опорой, другой рукой фиксирует таз. Подбородок ребенка может вначале находиться на руке методиста; после достижения достаточного торможения флексорного тонуса методист отодвигает свою руку немного вперед. Ребенок должен самостоятельно поднять и удержать голову (рис. 124).

13. Ребенка кладут на большой мяч и, удерживая его в области коленных суставов, раскачивают вперед, назад, в стороны, стимулируя



119. Упражнение 7

120. Упражнение 8

121. а, б. Упражнение 9

122. Упражнение 10

123. Упражнение 11

124. Упражнение 12

125. Упражнение 13

подъем головы и пояса верхних конечностей (рис. 125).

14. Положение лежа на мяче. Одной рукой фиксируют таз, другой удерживают вытянутые вперед руки в области кистей и раскачивают ребенка вперед-назад. Во время движения вперед разгибают позвоночный столб (рис. 126).

15. Руки ребенка вдоль туловища в положении разгибания и наружной ротации, ладони на опоре, кисти раскрыты. Методист становится сзади и поднимает пояс верхних конечностей вверх и кзади, прямо или с небольшой ротацией, одновременно фиксируя таз. Ребенок поднимает голову и разгибает позвоночный столб. Это одновременно облегчает разгибание и разведение ног. В случае фиксированного патологического поворота головы методист должен потянуть пояс верхних конечностей в противоположную сторону. Это провоцирует поворот головы в сторону тяги (рис. 127).

16. Руки слегка отведены в наружной ротации. Методист осуществляет тракцию за руки. Ребенок поднимает голову и верхнюю часть туловища (рис. 128). В случае асимметричной позы упражнение проводят с одновременным раскачиванием туловища в стороны и ротацией вокруг оси.

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ОПОРЫ НА ПРЕДПЛЕЧЬЯ И НА КИСТИ

При разгибании головы и верхней части туловища уменьшается флексорная спастичность рук вследствие торможения тонических шейных и лабиринтного рефлексов. Способность опереться на предплечья создает предпосылки для стимуляции движений в ногах, сначала в проксимальных, а затем в дистальных отделах. При церебральных параличах опора на предплечья формируется с задержкой, положение рук аномальное (руки приведены к средней линии, пронированы, кисти сжаты в кулак). Опора нередко асимметрична вследствие бо́льшего поражения одной стороны.

Тренировка опоры на кисти служит подготовительным этапом для формирования стояния и ползания на четвереньках. При выработке опорной функции рук параллельно стимулируется установочная реакция на плечи, а также тренируются реакции равновесия.

17. С целью выработки чувства опоры на локти под грудь ребенку можно подложить валик, голова поднята по средней линии; производят давление на голову по одной линии с шеей или на пояс верхних конечностей по одной линии с плечом. При асимметричной опоре преимущественно тренируют чувство опоры на более пораженной стороне (рис. 129).

18. Создают пассивно опору на предплечья под прямым углом. При этом предплечья должны быть достаточно удалены от средней линии, кисти по возможности открыты. Следят, чтобы позвоночный столб был разогнут, ноги отведены в наружной ротации. При выраженной пронаторной установке предплечий последние супинируются, таким образом ребенок смотрит на открытые ладони (рис. 130).

19. Предлагают ребенку игрушку попеременно с одной и с другой стороны для схватывания. Опираясь на одно предплечье, он другой рукой берет игрушку (рис. 131).

20. Тренируют опору на более пораженную сторону путем бережного потягивания ребенка в эту сторону, в то время как другой рукой он играет с игрушкой. Вначале ребенка удерживают в этом положении, а затем постепенно контроль уменьшают (рис. 132).

21. Словесно и наглядно стимулируют перекладывание игрушки из руки в руку.

22. Тренируют перенос массы тела с одного предплечья на другое, поместив ребенка на толстую мягкую губку или надувной матрац и



126. Упражнение 14
127. Упражнение 15
128. Упражнение 16
129. Упражнение 17
130. Упражнение 18
131. Упражнение 19
132. Упражнение 20
133. Упражнение 23

надавливая на их поверхность то с одной, то с другой стороны так, чтобы ребенок «опрокидывался». Это улучшает опору на предплечья и стимулирует реакции равновесия.

23. Перенос массы тела с одного предплечья на другое закрепляют, удерживая ноги ребенка в воздухе разведенными и разогнутыми (рис. 133). Перемещение тела в этом положении вперед является подготовкой к ползанию на животе.

24. Перемещение на предплечьях облегчается, если ребенка положить на каталку таким образом, чтобы освободить пояс верхних конечностей. Ноги должны быть разведены в наружной ротации. В случае тенденции к флексорной спастичности рук упражнение противопоказано и его лучше заменить упражнениями, при которых одна рука служит опорой, а другая вытянута вперед за игрушкой или толкает мяч.

25. Ребенок опирается на предплечья. В ответ на легкие толчкообразные движения в области пояса верхних конечностей в одну и в другую сторону ребенок должен вернуться в исходное положение самостоятельно или с помощью обратного подталкивания.

26. Ребенка кладут с опорой на предплечья на качающуюся наклонную плоскость. При изменении угла наклона он напрягает мышцы нижележащей стороны тела, стараясь сохранить первоначальную позу. Угол наклона постепенно увеличивают.

27. Если ребенок может самостоятельно поднять голову и опереться на предплечья, методист создает опору на раскрытые кисти, фиксируя руки в области локтевых суставов и полностью разгибая их (рис. 134).

28. Ребенок лежит на валике. Тренируют опору на кисти (рис. 135).

29. Ребенок лежит, опираясь на предплечья. Методист, подходя сзади, поднимает и разворачивает плечи. Это облегчает разгибание рук и опору на кисти (рис. 136).

30. Пассивное разгибание головы ребенка за подбородок способствует распрямлению рук и опоре на кисти (рис. 137).

31. Если ребенок может опереться на вытянутые руки, по словесной инструкции или с помощью методиста стимулируют движения пояса верхних конечностей и перенос массы тела с одной руки на другую (рис. 138).

32. Ребенок опирается на кисти. Легкими толчкообразными движениями в области пояса верхних конечностей его подталкивают в одну и в другую стороны, вперед, назад и по диагонали. Сила толчка должна быть рассчитана таким образом, чтобы после него ребенок мог вернуться в первоначальное положение. Если он этого не делает самостоятельно, его снова подталкивают к средней позиции. Такое упражнение закрепляет функцию опоры на кисти и способствует выработке реакций равновесия (рис. 139).

33. Во время опоры на кисти наглядно и по словесной инструкции тренируют повороты головы в обе стороны, ее опускание и поднимание.

34. Ребенок опирается на одну руку, при этом другую он поднимает, одновременно ротируя плечо и туловище кнаружи. Устойчивое стояние на одной руке необходимо для тренировки функции ползания (рис. 140).

35. Ребенок лежит на наклонной плоскости на животе, с опорой на руки или держась руками за перила; угол наклона постепенно увеличивают. При этом ребенок стремится сохранить первоначальную позу, напрягая мышцы нижерасположенной стороны (рис. 141).

36. Маленький ребенок лежит на мяче, большой — на валике. Руки спереди, ноги разогнуты, отведены в наружной ротации. Толкают мяч или валик, поощряя ребенка опереться на кисти. Если он не может сделать это самостоятельно, его кисти раскрывают, кладут на опору и фиксируют (рис. 142, а, б).



134. Упражнение 27
135. Упражнение 28
136. Упражнение 29
137. Упражнение 30
138. Упражнение 31
139. Упражнение 32
140. Упражнение 34
141. Упражнение 35

37. Методист удерживает ребенка над поверхностью лицом вниз. Руки ребенка вытянуты вперед; при их соприкосновении с опорой ребенка потягивают назад, стимулируя раскрытие кисти, опору и передвижение (рис. 143).

38. Наглядно и по словесной инструкции стимулируют передвижение руками вверх и вниз по шведской стенке.

39. Ребенок лежит на каталке, опираясь на кисти разогнутых рук. С целью облегчения разгибания верхней части позвоночного столба в передней части каталки можно сделать возвышение (рис. 144).

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ПОЛЗАНИЯ НА ЖИВОТЕ

При церебральных параличах этот вид передвижения можно стимулировать с периода новорожденности. Ползание на животе с опорой на предплечья является подготовительным этапом для передвижения на четвереньках и вертикально, способствует формированию выпрямляющих рефлексов туловища, выработке автоматизма реципрокного движения конечностей.

Рефлекторное ползание включает в активную деятельность практически все мышцы тела, активизирует гладкие мышцы внутренних органов. У здоровых новорожденных врожденная реакция ползания достаточно выражена, но к 3—4 мес она практически угасает. При угрозе формирования детского церебрального паралича и на стадии развернутой клинической картины для индукции рефлекторного ползания требуется активная стимуляция.

Большой вклад в изучение механизмов рефлекторного ползания внес V. Vojta (1976, 1982). Он предложил ряд точек, давление на которые наиболее эффективно стимулирует рефлекторное ползание. При раздражении отдельных зон обычно получают локальный ответ, отражающий сегментарный уровень замыкания связей, в отличие от более эффективного полного координированного включения мышц всего тела, происходящего при участии более высоких уровней интеграции и достигаемого одновременным давлением на несколько точек в определенной комбинации. Рефлекторное ползание формирует автоматизм реципрокного движения конечностей, активно тренирует выпрямляющие рефлексы туловища, что при церебральных параличах способствует подавлению тонической рефлекторной активности.

40. Упражнение на рефлекторное ползание выполняется в положении лежа на животе. Лицо повернуто в сторону, «лицевая» рука выдвинута вперед, «затылочная» лежит вдоль туловища, пронирована в предплечье. Обе ноги полусогнуты в тазобедренных суставах в наружной ротации. Раздражение наносят путем давления на различные области. Основные точки стимуляции находятся на конечностях:

а) давление на медиальный надмыщелок плеча «лицевой» руки вызывает сокращение мышц пояса верхних конечностей, плеча и предплечья, что способствует распрямлению пояса верхних конечностей (антигравитационная функция), движению руки вниз и сгибанию ее в локтевом суставе. При этом создается опора на предплечье. Последнее пронировано, кисть в радиальном отведении. Голова поворачивается в противоположную сторону;

б) при давлении на дистальную часть предплечья «затылочной» руки с радиальной стороны рука из положения разгибания и пронации движется вперед и вверх и фиксируется перед туловищем (шаговое движение руки). Плечо в легкой наружной ротации, предплечье умеренно супинировано, кисть и пальцы разгибаются, большой палец отводится;

в) при давлении на медиальный мыщелок бедра «лицевой» ноги нога сгибается в тазобедренном и



142. а, б. Упражнение 36

143. Упражнение 37

144. Упражнение 39

145. а, б. Упражнение 40

146. Упражнение 44

147. Упражнение 45

коленном суставах. Как только колено становится точкой опоры, распрямляются спина и таз. Эти движения сопровождаются наружной ротацией бедра (рис. 145, а).

г) давление на пятку «затылочной» ноги сзади и сверху, осуществляемое при срединном положении, вызывает разгибание ноги. Рефлекторный ответ ползания провоцируется давлением и на некоторые другие точки: внутренний край лопатки на лицевой стороне; акромиальный отросток плеча «затылочной» руки; верхний передний гребень подвздошной кости на лицевой стороне; на затылочной стороне туловища чуть ниже подмышечной ямки.

Комбинированное воздействие через несколько точек облегчается, если методисту помогает другой методист или мать (рис. 145, б). Цель комбинированного воздействия — получить полный ответ в виде разгибания и поворота головы, подъема пояса верхних конечностей, распрямления и ротации туловища, стабилизации опорной функции «лицевых» конечностей и шаговых движений руки и ноги вперед на затылочной стороне. Такие движения совершаются попеременно то в одних, то в других конечностях (реципрокные движения). При вызывании рефлекса ползания активизируются также мимические мышцы, мышцы глаз, языка, грудной клетки, живота, диафрагмы, сфинктеры заднего прохода и мочеиспускательного канала.

Для стимуляции ползания можно использовать и другие упражнения:

41. Исходное положение, такое же, как для индукции рефлекторного ползания. Ребенку помогают активно (по заданию) или пассивно изменять положение рук так, чтобы «затылочная» рука приподнималась, а рука лицевой стороны двигалась вниз, облегчая подъем, повороты и разгибание головы. Активные ползательные движения руками способствуют активизации ползательных движений ног.

42. В том же исходном положении фиксируют вытянутую вперед руку лицевой стороны. Просят ребенка перенести «затылочную» руку вперед. Перенос руки впереди провоцирует опору на предплечье «лицевой» руки, подъем и поворот головы, сгибание бедра с затылочной стороны. Затем позу и движение меняют на противоположные.

43. Ногу ребенка сгибают и отводят в наружной ротации, нижний отдел позвоночного столба и пояс нижних конечностей ротируют, при этом рука на той же стороне, а иногда и на контралатеральной совершает автоматическое ползательное движение. Ноги сгибают попеременно. Это упражнение особенно показано в тех случаях, когда в руках преобладает флексорный тонус.

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ПОВОРОТОВ ТУЛОВИЩА

Повороты со спины на бок и на живот способствуют одновременному включению в единый координированный двигательный комплекс многих групп мышц шеи, туловища и конечностей. Это стимулирует подъем головы, вращательные движения туловища, тормозит влияние шейных тонических рефлексов.

Тренировка поворотов на бок стабилизирует опорную функцию нижележащей стороны туловища, что важно как для формирования поворотов на живот, так и для развития способности самостоятельно садиться из положения на боку. Ротация туловища облегчает приведение рук к средней линии и к контралатеральной стороне. В положении на боку ребенок видит свои руки, что способствует выработке руко-ротовых реакций и зрительно-моторной координации. Кроме того, вращательные движения необходимы для поддержания равновесия; они являются важной первоначальной ступенью будущего передвижения — ползания, ходьбы. Вначале тренируют повороты со спины на бок.

44. Методист слегка сгибает голову ребенка, затем медленно поворачивает ее в сторону. Ожидают, что за головой последует вначале верхняя часть туловища, а затем таз. Сгибание головы, ротация головы и плечевого пояса должны совершаться одновременно (рис. 146).

45. Методист берет ребенка за плечо и поворачивает его в сторону, за плечом следует верхняя часть туловища, затем таз (рис. 147). Можно стимулировать поворот, переместив руку ребенка в противоположную сторону таким образом, чтобы ладонь была повернута к лицу, и предложить игрушку с этой стороны.

46. Ноги ребенка сгибают в коленных суставах, поворачивают их в сторону. За этим следует ротация таза и верхней части туловища (рис. 148).

47. Одну ногу разгибают и отводят, другую сгибают в тазобедренном и коленном суставах и перемещают в сторону поворота. Ожидают, пока поворот будет завершен (рис. 149).

48. Метод поворота по V. Vojta. Грудной ребенок спонтанно занимает асимметричное положение — голова повернута в сторону, руки в положении АШТ-рефлекса. Методист надавливает на грудную клетку по ключично-сосковой линии в области седьмого — девятого межреберья на лицевой стороне по направлению к грудине. Это вызывает поворот головы в противоположную сторону. За головой следует туловище и затем таз. Когда туловище достигло бокового положения, оно опирается на нижележащее плечо и разогнутую ногу (рис. 150, а, б).

При нормальном развитии поворот на бок осуществляется с ротацией между верхней частью туловища и тазом. Формирование ротации способствует развитию реакций равновесия при сидении, стоянии и передвижении. Ребенок с церебральным параличом поворачивается «блоком» или принимает позу опистотонуса на боку, поэтому задача методиста — тренировать ротацию между верхней частью туловища и тазом.

Чтобы выработать у ребенка чувство ротации, следует тренировать повороты через обе стороны. В случаях асимметрии мышечного тонуса их осуществляют преимущественно через более пораженную сторону. Повороты можно начинать с головы и плеч или с таза.

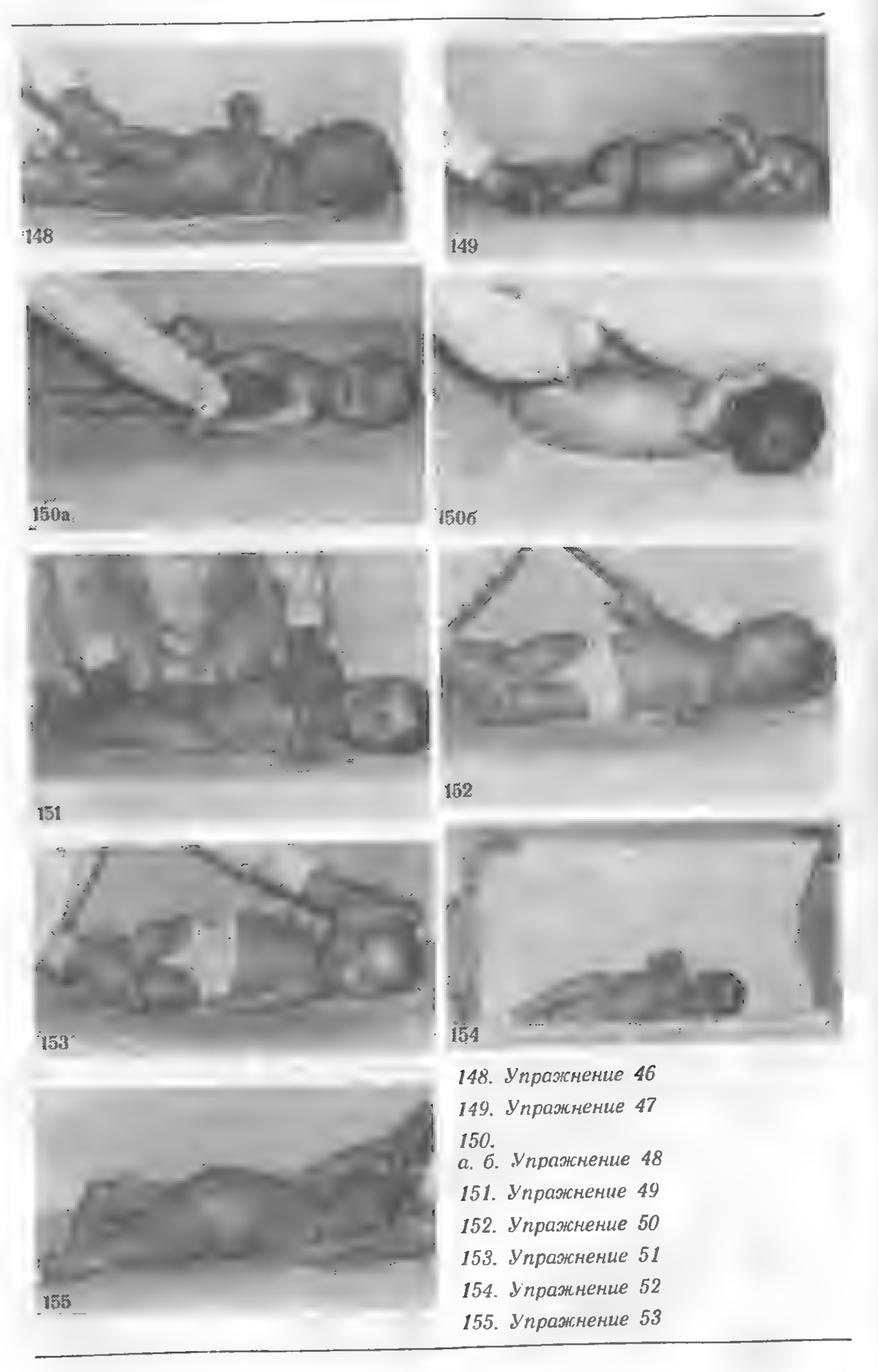
49. При тренировке поворотов туловища с головы и плеч оказывают давление на таз, противодействуя его повороту одновременно с поясом верхних конечностей. После поворота верхней части туловища таз отпускают (рис. 151).

50. При тренировке поворотов с таза оказывают давление на плечо или фиксируют голову, препятствуя одновременному их повороту. Затем плечо освобождают, ребенок поворачивается на бок (рис. 152).

51. Чтобы снизить напряжение мышц туловища при ротации, начиная с тазового конца, руку ребенка следует поднять вверх в наружной ротации (рис. 153).

Для окончательного поворота на живот оказывают давление на плечо, медиальный край лопатки или гребень подвздошной кости вышележащей стороны в направлении поворота. При завершении поворота на живот ребенок высвобождает лежащую внизу руку, отводя плечо назад и вверх; одновременно он разгибает позвоночный столб и поднимает голову.

52. Ребенка кладут на небольшую наклонную плоскость или приподнимают край простынки, на которой он лежит. Ожидают, что ребенок под действием силы тяжести повернется на бок, а затем и на живот. При необходимости ему помогают (рис. 154).



148. Упражнение 46
149. Упражнение 47
150. а. б. Упражнение 48
151. Упражнение 49
152. Упражнение 50
153. Упражнение 51
154. Упражнение 52
155. Упражнение 53

53. В тех случаях, когда повороту туловища мешает выраженная ретракция рук, их можно поднять над головой, приблизить друг к другу, стимулируя поворот (рис. 155).

Повороты на бок и на живот облегчаются, если активность АШТ-рефлекса в положении на спине подавлена. Этого можно добиться, применяя следующие упражнения.

54. Голову поворачивают в сторону, одновременно сгибая «лицевые» руку и ногу. Упражнение делают в обе стороны попеременно (рис. 156).

55. Сгибают руку, а голову удерживают в срединном положении или слегка поворачивают в сторону согнутой руки.

56. Просят ребенка поднести ко рту игрушку, вложенную в руку.

57. При фиксации ребенка в патологической позе АШТ-рефлекса показано упражнение на растяжение укороченной стороны туловища. Голову ребенка фиксируют в срединном положении, препятствуя повороту в более пораженную сторону, и стимулируют ротацию туловища в сторону, противоположную той, где АШТ-рефлекс более выражен.

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ПЕРЕХОДА К СТОЯНИЮ НА ЧЕТВЕРЕНЬКАХ И УДЕРЖАНИЮ ЭТОЙ ПОЗЫ

Чтобы перейти к стадии обучения стоянию на четвереньках, ребенок должен уметь поднимать, опускать и поворачивать голову, переносить центр тяжести с одной руки на другую, при опоре на предплечья и кисти — поднимать руку с одновременной наружной ротацией туловища. Упражнения, тренирующие эти функции, были описаны выше. За этим этапом следует подготовка движений ног без потери контроля позы верхней части туловища.

58. Маленькому ребенку можно пассивно придавать позу стояния на четвереньках посредством сгибания одной ноги в положении на животе. Другой рукой методист поддерживает его под живот (рис. 157).

59. Для активизации ползательных движений ног берут ребенка за вытянутые руки в области плеч, тянут его на себя и несколько в сторону. Нога отводится в бедре и сгибается в колене. Затем сторону изгиба туловища меняют, активизируя ползательные движения другой ногой (рис. 158).

60. Ребенок в положении на животе опирается на вытянутые руки. Одну ногу сгибают в колене и бедре и фиксируют ее в этом положении. Слегка потягивают таз в сторону опорной ноги, ожидая, что ребенок поставит на колено и другую ногу (рис. 159).

При выраженности тонических шейных рефлексов, которые в положении на четвереньках способствуют сгибанию туловища и разгибанию ног, применяют ряд упражнений, стимулирующих разгибание головы и туловища и сгибание ног.

61. Ребенок сидит на пятках. Методист отводит разогнутые руки кзади в наружной ротации, приближая их к позвоночному столбу. В таком положении ребенок наклоняется вперед (рис. 160).

62. Разогнуть голову и туловище можно также с помощью пассивного подъема рук, при этом методист надавливает своим коленом на изгиб позвоночного столба или постукивает по ягодицам, спине, стимулируя разгибание позвоночного столба (рис. 161). При асимметрии мышечного тонуса ребенка просят одновременно делать и повороты туловища.

Если в положении на животе преобладает выраженный сгибательный тонус ног в результате влияния лабиринтного тонического рефлекса, это затрудняет стимуляцию опоры на руки и подъем головы в позе на четвереньках. Сгибательную активность ног можно



156. Упражнение 54
157. Упражнение 58
158. Упражнение 59
159. Упражнение 60
160. Упражнение 61
161. Упражнение 62
162
а, б. Упражнение 63
163. Упражнение 64

подавить, поставив ребенка на колени.

63. Ребенок стоит на коленях. Стопы в положении подошвенного сгибания. Руки отводят назад в наружной ротации. Затем туловище перемещают вперед, одновременно выводя вперед и руки, и ставя их на опору, при этом следят, чтобы голова была поднята по средней линии. Движения вперед далее стимулируют, придерживая ребенка за туловище и подтягивая его за подбородок (рис. 162, а, б).

64. При асимметрии мышечного тонуса, когда затруднено разгибание бедра на одной стороне, прежде чем перевести больного в положение на четвереньках, необходимо добиваться максимального разгибания ноги на более пораженной стороне, посадив больного на пятку другой ноги (рис. 163).

В положении на четвереньках тренируют способность правильно удерживать позу, опираясь на раскрытые кисти и колени; вырабатывают реакции равновесия, особенно необходимые, когда ребенок переносит массу тела, опираясь только на одну руку и одну ногу. При церебральных параличах удержание правильной позы затруднено из-за влияния патологических тонических рефлексов. Так, при легком смещении и движении туловища вперед возможна потеря опорной функции рук, при этом одновременно могут разгибаться ноги; и наоборот, смещение центра тяжести назад вызывает сгибательную реакцию ног с тенденцией сесть на пятки. Поэтому каждую позу и ее изменение следует отрабатывать с одновременным строгим контролем положения головы: при сгибательной позе головы ее слегка разгибают за подбородок, при тенденции к переразгибанию — слегка сгибают. В позе на четвереньках обучают ребенка изолированным движениям в области головы, плеч, таза, бедер. Реакции равновесия тренируют длительно, до тех пор, пока ребенок не научится без труда сохранять эту позу.

65. Положение на четвереньках, голова поднята по средней линии, опора на колени и раскрытые кисти. Слегка перемещают тело то кпереди, то кзади. Эти движения не должны привести к потере опорной функции рук, к сгибанию и разгибанию бедер (рис. 164).

66. Слегка толкают ребенка в одну и другую сторону, касаясь плеч, таза или противоположных плеча и бедра, или плеча и бедра одной стороны. Силу толчка подбирают таким образом, чтобы ребенок мог вернуться в исходное положение. Если эти активные движения отсутствуют, методист противодействует падению ребенка, возвращая его в прежнее положение (рис. 165).

67. Масса тела должна по возможности равномерно распределяться на все четыре опорные точки. При асимметричной опоре методист растягивает более пораженную сторону, поддерживая ее и одновременно надавливая на здоровое плечо (рис. 166).

68. В положении на четвереньках просят ребенка поворачивать голову то в одну, то в другую сторону, опускать ее вверх и вниз. При этом следят, чтобы он не потерял равновесие.

69. Ребенок, стоя на четвереньках, перемещает массу тела назад и вперед, стараясь не утратить равновесие.

70. Стоя на четвереньках, ребенок попеременно поднимает то одну, то другую руку, то одну, то другую ногу, оставаясь стоять на трех точках, или его в таком положении удерживает методист и качает вперед и назад.

71. Ребенок поднимает противоположные или одноименные руку и ногу, оставаясь стоять на двух точках, или его удерживает методист, качая вперед и назад (рис. 167).

72. Ребенку, стоящему на четвереньках, предлагают брать рукой игрушки, находящиеся на различной высоте или сбоку, совершать действия (катать машину) (рис. 168).



164. Упражнение 65

165. Упражнение 66

166. Упражнение 67

167. Упражнение 71

168. Упражнение 72

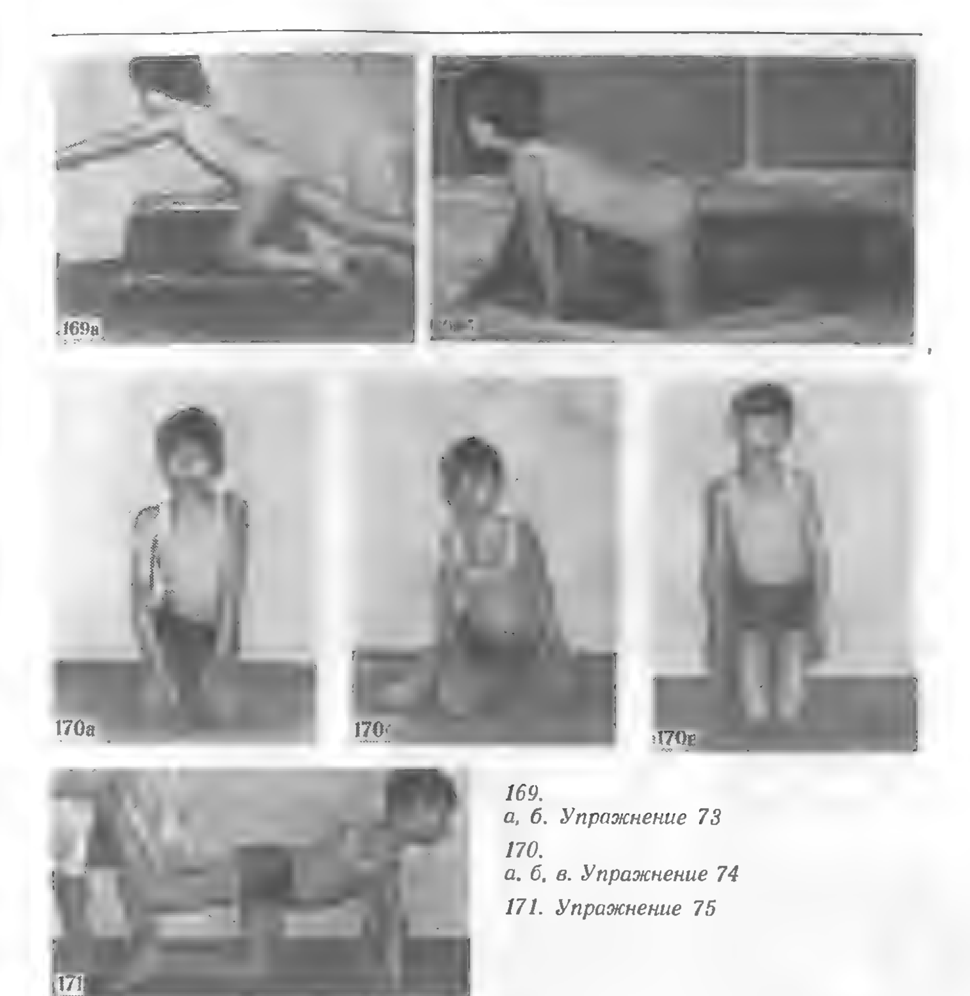
73. Ребенок стоит на четвереньках с опорой на три или две точки на качающейся наклонной плоскости или на батуте (рис. 169, а, б).

74. Ребенок сидит на пятках; самостоятельно или с помощью методиста он садится в боковые положения и встает на колени. Упражнение тренирует движения в области пояса нижних конечностей (рис. 170, а, б, в).

75. В положении на четвереньках ребенка просят согнуть ногу в коленном суставе. Методист удерживает ее, отводя кнаружи. Затем ребенка просят выпрямить ногу, но при этом оказывают ему сопротивление, которое повышает стабилизацию пояса верхних конечностей и другого бедра (рис. 171).

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ПОЛЗАНИЯ НА ЧЕТВЕРЕНЬКАХ

Для ползания на четвереньках необходимо уметь правильно перемещать центр тяжести, сохранять равновесие и совершать реципрокные движения конечностями. При церебральных параличах ползание может сопровождаться патологическими позами и образцами движений, такими как избыточное сгибание бедер, коленей или стоп, внутренняя ротация рук или ног, недостаточность поступательных движений, «беличьи прыжки» (ребенок сидит на пятках, колени приведены, передвижение прыжками), ползание «по-русалочьи» (ребенок



169.
а, б. Упражнение 73

170.
а, б, в. Упражнение 74

171. Упражнение 75

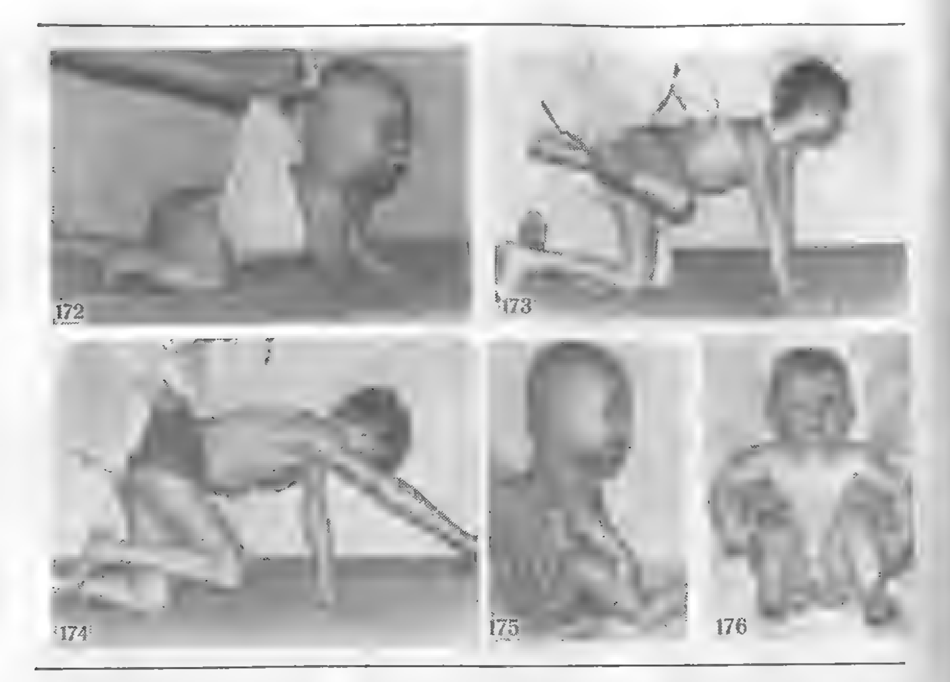
подтягивается вперед на согнутых руках, ноги вытянуты, приведены и ротированы внутрь). Все это нуждается в коррекции.

76. Ребенка удерживают в положении на четвереньках с помощью полотенца. Концы полотенца фиксируют так, чтобы для одной стороны тела создалась опора, в то время как другая была более свободна и ребенок мог бы сделать «шаг» (ползательное движение) вперед (рис. 172).

77. Одно колено двигают пассивно вперед: ребенок удерживает массу тела на трех точках. Захватывают колено и отводят его кнаружи. Просят ребенка ползти, создавая одновременно сопротивление для каждого шага, кратковременно препятствуя движениям ноги вперед (рис. 173).

78. Ребенок опирается на одноименные конечности. Его просят приподнять руку и ногу другой стороны и перенести их вперед. В этом сложном упражнении необходима помощь методиста (рис. 174).

79. При повышенном сгибательном тонусе в ногах ребенка кладут на каталку такой высоты, чтобы он мог опираться кистями разогну-



172. Упражнение 76

173. Упражнение 77

174. Упражнение 78

175. Упражнение 81

176. Упражнение 82

тых рук о пол и совершать попеременно руками шаговые движения.

80. Для устранения так называемых «беличьих прыжков» обучают передвижению с опорой только на кисти рук, лежа на животе с выпрямленными ногами или на каталке.

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ СПОСОБНОСТИ СИДЕТЬ

Умение сидеть требует хорошего контроля головы, распространения реакций выпрямления на туловище, а также наличия реакций равновесия и защитной функции рук. Тренируя эти навыки, особое внимание обращают на коррекцию патологических поз, которые затрудняют формирование способности самостоятельно сидеть и могут привести к развитию вторичных деформаций и контрактур. Тренировку двигательных навыков и коррекцию неправильных установок туловища и конечностей следует проводить параллельно. Устойчивость в положении сидя облегчает свободные движения рук.

81. Тренировку умения сидеть начинают с первых месяцев жизни ребенка, придавая ему периодически (5—7 раз в день) позу сидя посредством поддержки за туловище, под мышки, за плечи, тазобедренные суставы. При этом следят за контролем головы. Спина должна быть выпрямлена, ноги разведены. Поддерживая таким образом ребенка, можно одновременно покачивать его из стороны в сторону. Это упражнение способствует правильной проприоцептивной импульсации и подготавливает функцию сидения (рис. 175).

82. Ребенка удерживают в воздухе в позе сидя, взяв его за разведенные бедра, производят покачивающие движения вперед, назад, в стороны. Упражнение делают периодически в течение дня (рис. 176).

83. Ребенок с разведенными ногами сидит лицом к методисту. Руки удерживают в положении отведения и наружной ротации, стимулируя тем самым разгибание головы и туловища. Чтобы достичь разгибания рук, их следует поддерживать под локтевыми суставами Туловище ребенка покачивают вперед, назад, в стороны, по диагонали с постепенным увеличением амплитуды движения. В точке, где ребенку грозит опасность потери контроля головы, движение делается в обратном направлении. Упражнение стимулирует контроль головы и реакции равновесия (рис. 177).

84. Ребенок с разведенными ногами сидит на коленях методиста лицом вперед или на скамейке, методист сзади него. Руки отводят назад в положение разгибания и наружной ротации. Ребенка медленно наклоняют вперед и вниз. Комбинация разгибания плеч, спины и рук тормозит флексорную спастичность и облегчает выпрямление головы и туловища (рис. 178).

85. Ребенок сидит, касаясь спиной стены. Ноги согнуты, стопы на поверхности, руки разогнуты, отведены кзади. Это хороший способ научить ребенка поддерживать положение сидя (рис. 179).

86. Ребенок сидит на резиновом матраце, мягкой губке, батуте. Надавливают на плечи или на голову так, чтобы ребенок подскакивал вверх. Голова, туловище и таз должны быть выпрямлены. Можно подкидывать ребенка, удерживая его сидя на коленях.

87. Ребенок сидит на стуле с опорой предплечьями о стол. Если выражен флексорный тонус в руках, между грудью и плечами кладут валик. Надавливают на голову и плечи ребенка, создавая опору на суставы. Это улучшает контроль головы и способствует распрямлению туловища.

88. Ребенок сидит на стуле напротив взрослого. Методист кладет его предплечья на свои и тянет за плечи вниз, стабилизирует позу сидя.

89. Ребенок сидит с выпрямленными, разведенными ногами и держится за перекладину, находящуюся на уровне плеч или выше, либо опирается ладонями о стенку, о ладони взрослого, или о мяч (рис. 180).

90. Ребенок сидит. Методист берет его за плечи и, потянув их кзади или отведя руки назад в наружной ротации, стимулирует подъем головы и разгибание спины (рис. 181).

91. Ребенок сохраняет позу с опорой на обе руки, на одну руку, переносит массу тела с одной руки на другую. При гемипарезах тренируют опору на паретичную руку.

92. Ребенок сидит с разведенными ногами. Методист берет его за руки и создает опору на них между ногами ребенка. Упражнение тренирует защитную функцию рук в позе сидя. Детям с гиперкинезами руки лучше располагать снаружи от ног. Сгибание ног у таких детей улучшает стабилизацию головы и тела (рис. 182).

93. Перед сидящим ребенком кладут большой мяч. Толкают ребенка кпереди, побуждая его вытянуть руки, раскрыть кисти и опереться о мяч (защитная реакция рук вперед) (рис. 183).

94. Ребенок сидит на столе со спущенными ногами. Сбоку кладут игрушку, стимулируют ее захват. Другую руку удерживает методист, слегка подталкивая ребенка в сторону игрушки. Упражнение стимулирует опорную реакцию рук в стороны (рис. 184).

95. Ребенок сидит. Методист производит медленные или быстрые толчкообразные движения в переднезаднем и боковом направлениях. Ребенок должен удержать позу сидя (рис. 185).

96. Ребенок опирается на одну руку, другой совершает различные манипуляции, берет игрушку, предлагаемую спереди, сверху, сбоку с

8 7—3579

одной и с другой стороны, и при этом поворачивает туловище.

97. Ротацию туловища в положении сидя стимулируют, используя палочку (рис. 186).

После того как ребенок научился сидеть, сохраняя равновесие с опорой на руки, переходят к тренировке реакций равновесия без поддержки руками.

98. Ребенок сидит на полу или на табурете. Методист передвигает его то в одну, то в другую сторону, слегка придерживая за грудную клетку или за плечи. Ребенок не должен использовать для поддержки руки. Ожидают, что он выпрямит голову, отведет и разогнет руку и ногу в сторону, противоположную движению его тела, чтобы сохранить равновесие (рис. 187).

99. Ребенок сидит на стуле. Ноги на опоре, разведены. Просят его вытянуть руки вперед, соединить их «замком», опустить между ногами, затем поднять вверх, развести в положение наружной ротации, удерживая при этом равновесие (рис. 188).

100. Ребенок, держа в руках палочку, самостоятельно или с помощью методиста заводит руки за спину (рис. 189). В такой позе наносят легкие толчкообразные удары в области головы, плеч, спины. Упражнения 99 и 100 способствуют распрямлению спины и предотвращают развитие кифоза.

101. При относительно устойчивом сидении производят более сильные и внезапные толчки, чтобы ребенок использовал для сохранения равновесия защитную реакцию рук.

102. Ребенок сидит на наклонной плоскости, угол наклона постепенно увеличивают. Для сохранения равновесия ребенок изгибает туловище (рис. 190).

103. В положении сидя просят ребенка ротировать туловище в обе стороны с последующей опорой на кисти сбоку от себя (рис. 191). Это упражнение способствует подавлению патологических содружественных реакций в ногах, которыми у больных детей могут сопровождаться произвольные движения головы, рук и верхней части туловища. В такой позе просят ребенка поочередно сгибать и разгибать ноги.

104. В положении сидя пассивно поднимают ногу ребенка, согнутую в коленном суставе, при этом его просят нагнуться вниз (рис. 192). Сочетанное движение туловища и ног подавляет патологическую разгибательную активность в ногах и способствует формированию независимых движений ног и туловища.

105. Ребенок сидит на стуле. Его просят отвести одноименные выпрямленные руку и ногу в наружной ротации. Наряду с тренировкой реакций равновесия упражнение способствует подавлению патологических синергий в приводящих мышцах конечностей.

106. Ребенок сидит, не держась руками. Методист захватывает его ноги ниже колен, поднимает их и сгибает поочередно и вместе, при этом ноги должны находиться в положении наружной ротации, а ребенок — сохранить позу сидя (рис. 193, а, б).

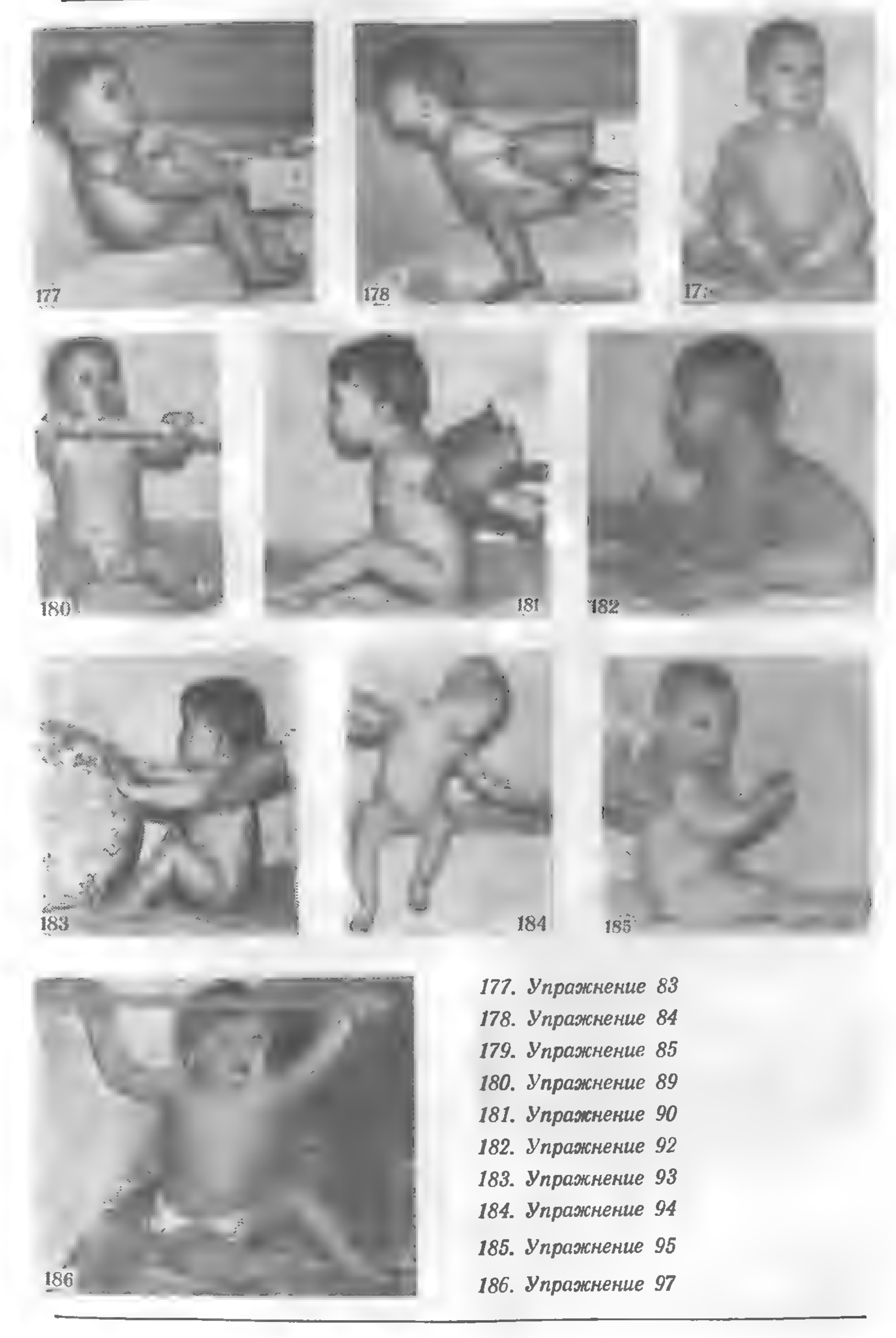
107. Ребенок в положении сидя на боку не держится за опору. Методист берет его обе ноги и медленно двигает в противоположную сторону. Ребенок должен удержать равновесие (рис. 194).

108. Равновесие в положении сидя тренируют на вращающемся кресле (рис. 195).

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ СПОСОБНОСТИ САМОСТОЯТЕЛЬНО САДИТЬСЯ

Способность самостоятельно сесть формируется в том случае, если у ребенка уже имеется хороший контроль головы, возможность поворота туловища с ротацией и сохранение равновесия в положении сидя.

Сначала тренируют переход в сидячее положение через поворот на



177. Упражнение 83
178. Упражнение 84
179. Упражнение 85
180. Упражнение 89
181. Упражнение 90
182. Упражнение 92
183. Упражнение 93
184. Упражнение 94
185. Упражнение 95
186. Упражнение 97

187. Упражнение 98

188. Упражнение 99

189. Упражнение 100

190. Упражнение 102

191. Упражнение 103

192. Упражнение 104

193. а, б. Упражнение 106

194. Упражнение 107



195. Упражнение 108

бок, а затем прямо из положения на спине.

109. Стимуляция способности сесть через бок на мяче (рис. 196).

110. Ребенок лежит на боку. Бедра и колени полусогнуты. Голова слегка согнута. Нижележащая рука согнута в локтевом суставе и лежит под головой. Другую руку ребенка поднимают к затылку и осторожно тянут на себя. Ребенок должен самостоятельно сесть боком, опираясь на локоть нижележащей руки. Позднее вырабатывают способность опираться не на локоть, а на кисть. Необходимо следить за тем, чтобы кисть была раскрыта, голова поднята и повернута в сторону противоположной руки, спина разогнута и ротирована.

111. Положение на спине. Ребенку предлагают схватиться за вертикально или горизонтально расположенную палочку одной рукой, после чего методист тянет палочку в диагональном направлении, ротируя при этом туловище ребенка. Ожидают, что ребенок перейдет в сидячее положение, опираясь на локоть или кисть другой руки (рис. 197).

112. Из положения на спине методист тянет ребенка на себя, беря его за одну или обе руки и одновременно фиксируя его ноги. Добиваются, чтобы ребенок пытался самостоятельно сесть.

113. Способность сесть из положения на спине облегчают посредством сгибания головы ребенка' и поворота ее в сторону, что приводит к ротации туловища. Руки ребенка при этом остаются свободными и он может использовать их для сохранения равновесия (рис. 198).

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ВСТАВАНИЯ НА КОЛЕНИ

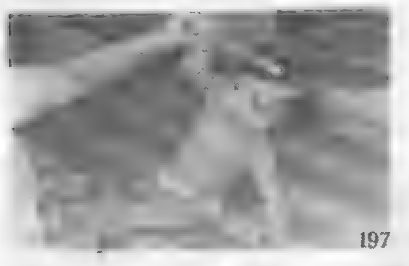
При церебральных параличах вставание на колени является важным этапом подготовки к самостоя-



196. Упражнение 109

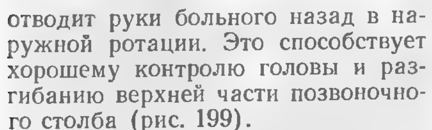
тельному стоянию и ходьбе. В позе на коленях легче, чем в положении стоя, тренируются реакции равновесия туловища, поскольку благодаря большей площади опоры менее выражена реакция страха падения. Тренировка ходьбы на коленях закрепляет реципрокную функцию мышц конечностей, необходимую для вертикальной ходьбы.

114. Ребенку пассивно придают позу стоя на коленях. Для стабилизации этого положения методист









197. Упражнение 111

198. Упражнение 113

199. Упражнение 114

200. Упражнение 115

отводит руки больного назад в наружной ротации. Это способствует хорошему контролю головы и разгибанию верхней части позвоночного столба (рис. 199).

115. При достаточном контроле головы ребенок самостоятельно удерживается за перекладину, методист фиксирует его ноги. Ребенок может стоять и без поддержки (рис. 200).

116. Положение сидя на пятках. При выраженном сгибательном тонусе и плохом контроле головы методист стоит сзади ребенка, поддерживает одной рукой голову под подбородком, препятствуя ее сгибанию, а другую руку заводит в подмышечную ямку и тянет туловище вверх, распрямляя его (рис. 201).

117. Положение сидя на пятках. Методист стоит перед ребенком, положив его руки себе на плечи. Своими руками он удерживает ребенка в области таза и стимулирует вставание на колени. Разгибание тазобедренных суставов облегчается, если руки ребенка находятся в полусогнутом состоянии. Следят за полным разгибанием позвоночного столба, так как кифоз препятствует разгибанию бедер (рис. 202).

118. Положение сидя на пятках. Методист ротирует туловище, одновременно отводя руку кзади. В результате туловище выпрямляется и ребенок встает на колени (рис. 203).

119. Положение стоя на коленях. Сгибание, разгибание, повороты туловища ребенок по мере возможности должен выполнять самостоятельно. Упражнение применяется для закрепления функции стояния на коленях и тренировки реакций равновесия. При гемипарезах методист помогает перенести центр тяжести на пораженную ногу, оказывая давление по оси бедра, паретичную руку держит разогнутой.

120. Положение стоя на коленях. Различные движения рук, манипуляции с подвешенными предметами, игры способствуют разгибанию позвоночного столба и тренировке реакций равновесия.

121. Положение стоя на коленях. Диагональные движения рук вместе с поворотами туловища подавляют симметричную тоническую активность мышц конечностей и туловища, что является важной предпосылкой для формирования реци-

201. Упражнение 116

202. Упражнение 117

203. Упражнение 118

204. Упражнение 121

205. Упражнение 122

206. Упражнение 123

207. Упражнение 124

208. Упражнение 125

прокных взаимоотношений мышц. Методист может контролировать эти движения, придерживая ребенка в области грудной клетки или таза (рис. 204).

122. Положение стоя на коленях. Методист легко толкает ребенка в области плеч, груди, спины, таза, предохраняя его от падения с помощью обратных толчков. Если ребенок склонен сесть, обратный толчок наносят в области ягодиц. Если ребенок отклоняет туловище резко кзади, обратный толчок наносят в области спины. Толчки стимулируют сохранение нормальной позы головы, туловища, конечностей (рис. 205).

123. Положение стоя на коленях. Ребенка передвигают из стороны в сторону, поддерживая под мышки. Ожидают, что он перенесет массу тела на одну ногу, а другую оторвет от опоры, разведет руки в наружной ротации. Ребенок не должен класть кисть на опору. Упражнение способствует выработке реакций равновесия и правильному переносу центра тяжести (рис. 206).

124. Ребенок стоит на одном колене, другая нога опирается на стопу. Методист фиксирует колено этой ноги, а другой рукой осторожно качает ребенка вперед, назад, в стороны. Ожидают, что ребенок сохранит выпрямленную позу, стоя на одном колене. Ребенок не должен касаться опоры. Упражнение стимулирует реакции равновесия. При асимметрии мышечного тонуса следует научить ребенка переносить массу тела на более пораженную ногу (рис. 207).

125. Ребенок стоит на одном колене, методист поднимает другую ногу, разгибает колено, распрямляет стопу, затем сгибает колено и возвращает стопу в исходное положение на опору. Упражнение стимулирует равновесие и способствует формированию шага (рис. 208).

Реакции равновесия в положении стоя на коленях можно также тренировать на батуте, на качающейся плоскости. После того как ребенок научился сохранять равновесие, его обучают ходьбе на коленях посредством скользящего шага. Это способствует правильному переносу центра тяжести с одного колена на другое и формированию реципрокных движений, необходимых для будущей ходьбы. Компенсаторный гиперлордоз позвоночного столба и сгибание бедер, возникающие при ходьбе, можно преодолеть посредством толчкообразных движений, наносимых одновременно в области груди и таза.

Конечная цель описанных упражнений — научить больного ходить на коленях, вначале с поддержкой за руки, а затем самостоятельно. Детей с гиперкинезами следует обучать ходьбе на коленях с заведенными за голову руками. Это способствует подавлению непроизвольных движений.

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ВСТАВАНИЯ НА НОГИ

126. Ребенка первых месяцев жизни тренируют вставать из положения сидя на корточках, придерживая его в области колен и таза (рис. 209, а, б). Разгибание ног и формирование позы стояния стимулируют пассивно или используя активность ребенка.

127. Вставание на ноги по словесной инструкции или с помощью методиста стимулируют из положения сидя и стоя на коленях (рис. 210).

128. Положение сидя на корточках. Методист стоит сзади ребенка,

209. а, б. Упражнение 126

210. Упражнение 127

211. а, б. Упражнение 128

212. Упражнение 129

213. Упражнение 131

214. Упражнение 132

215. Упражнение 134

216. Упражнение 135



надавливая на колени, чтобы стабилизировать это положение и усилить опору на стопы. Стопы должны быть слегка отведены, пятки на опоре. Затем методист продвигает туловище вперед и разгибает колени (рис. 211, а, б). У детей с гемипарезами следует переносить опору на более пораженную ногу.

129. При вставании ребенок может держаться руками за канат. В случае слабости мышц кисти методист фиксирует руки. Вставание держась за канат одновременно тренирует и реакции равновесия. Если ребенок не может опираться на полную стопу, методист своими стопами фиксирует стопы ребенка в нормальном положении (рис. 212). Следует стремиться к тому, чтобы постепенно ребенок выполнял упражнение с минимальной помощью методиста.

130. Ребенок сидит на стуле лицом к методисту, который держит своими руками его руки, своими ногами прижимает ноги ребенка к полу. Потягивая ребенка за руки, стимулируют вставание.

131. Для тренировки вставания используют стулья различной высоты, начиная с более высоких. Сначала помогают встать два методиста или методист и мать. Они располагаются по сторонам, захватив ноги ребенка в области коленных суставов, оказывая давление вниз, прижимая стопы к полу. Одновременно другой рукой они контролируют положение туловища и головы, не допуская кифоза в грудном отделе. При достаточном контроле положения туловища ребенок может выполнить упражнение с помощью одного методиста, а затем самостоятельно (рис. 213).

132. Положение стоя на одном колене. Ребенок может держаться руками за канат, перекладину. Опорная нога в положении легкого отведения и наружной ротации. Ребенок с помощью методиста или самостоятельно переносит центр тяжести на опорную ногу, одновременно разгибая ее и вставая. Другую ногу он подтягивает и ставит параллельно опорной. Методист должен контролировать степень переноса центра тяжести на опорную ногу, так как при его недостаточности ребенок не сможет встать. При асимметрии мышечного тонуса сначала следует стимулировать вставание на более пораженную ногу (рис. 214).

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ САМОСТОЯТЕЛЬНОГО СТОЯНИЯ

Вертикальная поза и ходьба — высшие формы локомоций, достигаемых в фило- и онтогенезе; их значение для становления человека трудно переоценить. Только при стоянии и свободной ходьбе руки полностью высвобождаются для всесторонней деятельности.

Тренировка функции стояния предусматривает формирование равномерной опоры на стопы и контроля вертикальной позы туловища с сохранением реакций равновесия. Тренировке реакций равновесия должно быть уделено особое внимание, поскольку без них невозможны переход в устойчивое вертикальное положение, а затем и ходьба. Тренируя реакции равновесия, следует формировать их преимущественно в более пораженных частях тела, например, при спастической диплегии — в ногах, при гиперкинетической форме — в руках, при гемипарезе — на паретичной стороне. У детей первых месяцев жизни для выработки функции стояния используют безусловно-рефлекторные реакции опоры и перемещения.

133. Ребенка удерживают под мышки, ставят на опору. Ожидают, что он выпрямит ноги и туловище (опорная реакция ног).

134. Ребенка держат под мышки. Его стопы тыльной поверхностью касаются края стола. Ожидают, что ребенок согнет одну ногу, затем другую, поставит их на стол, далее разогнет ноги и туловище (реакция перемещения) (рис. 215).

135. Ребенок в положении на животе на большом мяче. Один методист удерживает руки ребенка, прижимая их к мячу, другой ставит ноги на опору, прижимая их к полу, или ребенок делает это самостоятельно (рис. 216).

136. Ребенок в положении на спине на большом мяче. Один методист удерживает его за поднятые разогнутые руки, другой постепенно перемещает вниз, ставя на опору полной стопой. Более старшие дети выполняют упражнение на валике (рис. 217).

137. Вертикальную установку тела, опорную реакцию ног и реакции равновесия можно тренировать, используя прыгалки (рис. 218).

138. Стабилизации позы стояния способствуют наклоны туловища вперед, в стороны.

139. Стояние у опоры с фиксацией туловища и без нее.

140. Ребенка фиксируют к щиту на уровне коленных суставов. Ноги в состоянии отведения и наружной ротации, стопы в легком тыльном сгибании и отведении, угол которого можно изменить. Ребенок наклоняет и выпрямляет туловище, поднимает руки, отталкивает и ловит мяч, висящий над ним, поворачивает туловище вокруг оси. Упражнение стимулирует развитие вертикальной установки тела, одновременно тренирует опорную реакцию ног и реакции равновесия (рис. 219, а, б, в).

141. Методист фиксирует стопы ребенка для стабилизации туловища при стоянии (рис. 220).

142. Ребенок стоит в положении шага — одна нога впереди другой. Масса тела распределяется равномерно на обе ноги. Методист наносит легкие толчки в области груди и спины попеременно. Ребенок должен сохранить равновесие во время перемещения массы тела или схватиться руками за опору, находящуюся спереди или сбоку (рис. 221).

143. Ребенок стоит со слегка разведенными ногами. Методист кладет руки ему на плечи, надавливая вниз, одновременно слегка перемещает туловище вперед, назад, в стороны. Ребенок должен сохранять равновесие (рис. 222). То же упражнение можно делать с одновременными поворотами туловища, создавая легкое пассивное сопротивление этому движению или, напротив, просят ребенка сопротивляться повороту. Оказываемое сопротивление не должно быть слишком сильным, в противном случае могут усилиться патологические реакции, непроизвольные движения и ребенок потеряет равновесие.

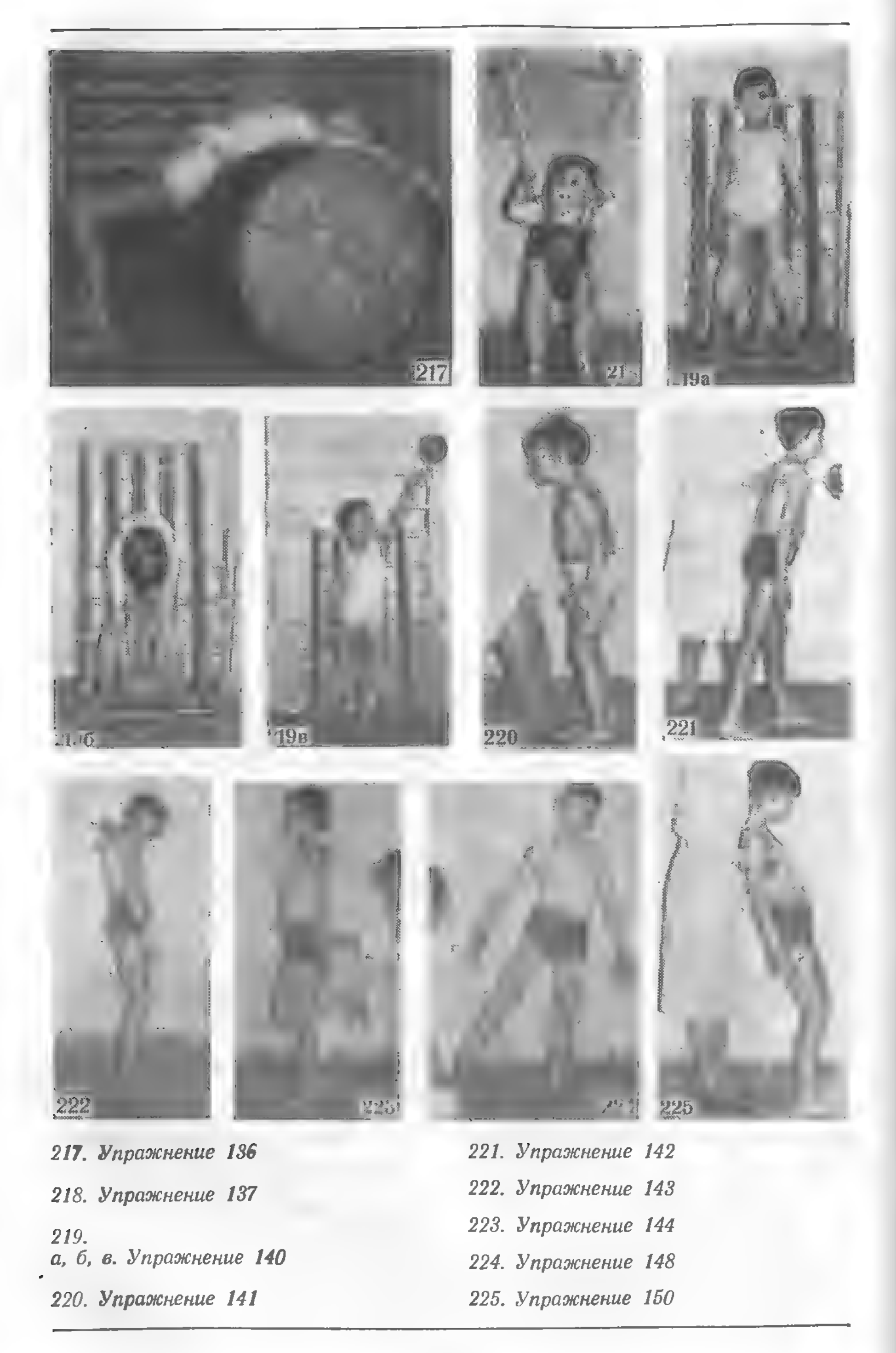
144. Ребенок стоит на одной ноге, методист — сзади него на коленях. Взяв одну ногу за лодыжку, сгибает колено под прямым углом, оставляя бедро разогнутым. Затем ребенка слегка передвигают в различных направлениях, при необходимости стабилизируя опорную ногу посредством потягивания вниз и кзади одноименной руки (рис. 223).

145. Ребенок стоит, держась одной или двумя руками за перекладину или спинку стула, сгибает ногу в тазобедренном и коленном суставах и опускает ее опять на опору, отводит прямую ногу вперед, назад и в сторону, производит наружную и внутреннюю ротацию.

146. Ребенок стоит, держась одной рукой за опору, другой рукой производит разнообразные движения — поднимает, отводит вперед, назад, в сторону с наружной ротацией, берет игрушку над головой, отводит в сторону одноименные руку и ногу.

147. Ребенок стоит самостоятельно. Его просят дотянуться до различных игрушек, предметов, сохраняя при этом равновесие.

148. Методист находится на коленях сбоку от стоящего ребенка, одной рукой держит ребенка за кисть, другой поднимает одноименную ногу, удерживая ее за стопу,



217. Упражнение 136

218. Упражнение 137

219. а, б, в. Упражнение 140

220. Упражнение 141

221. Упражнение 142

222. Упражнение 143

223. Упражнение 144

224. Упражнение 148

225. Упражнение 150

затем распрямляет и слегка отводит поднятую ногу, одновременно слегка толкает в направлении опорной ноги. Ожидают, что ребенок активно разогнет и отведет поднятую ногу, чтобы сохранить равновесие (рис. 224).

149. Стоящего со слегка разведенными ногами ребенка удерживают за пояс верхних или нижних конечностей и двигают из стороны в сторону, чтобы он переносил массу тела с одной ноги на другую, или ребенка просят делать это самостоятельно, без поддержки.

150. Ребенок стоит со слегка разведенными ногами. Методист стоит сзади и, держа ребенка под мышки, внезапно наклоняет туловище назад, инструктируя его не делать при этом шага. Ожидают, что ребенок перенесет массу тела на пятки, согнув дорсально стопы, противодействуя потере равновесия (рис. 225).

151. Ребенок стоит со слегка разведенными ногами, стопы в легкой наружной ротации. Фиксируют его в области талии, таза, коленных суставов и просят сгибать — разгибать туловище прямо и по диагонали (рис. 226).

Для сохранения равновесия в положении стоя необходима защитная реакция рук во всех направлениях.

152. Положение стоя, лицом или боком к стене. Методист, удерживая одну руку в положении разгибания и наружной ротации, толкает ребенка в направлении стены. Ожидают, что он другой рукой обопрется о стену (рис. 227).

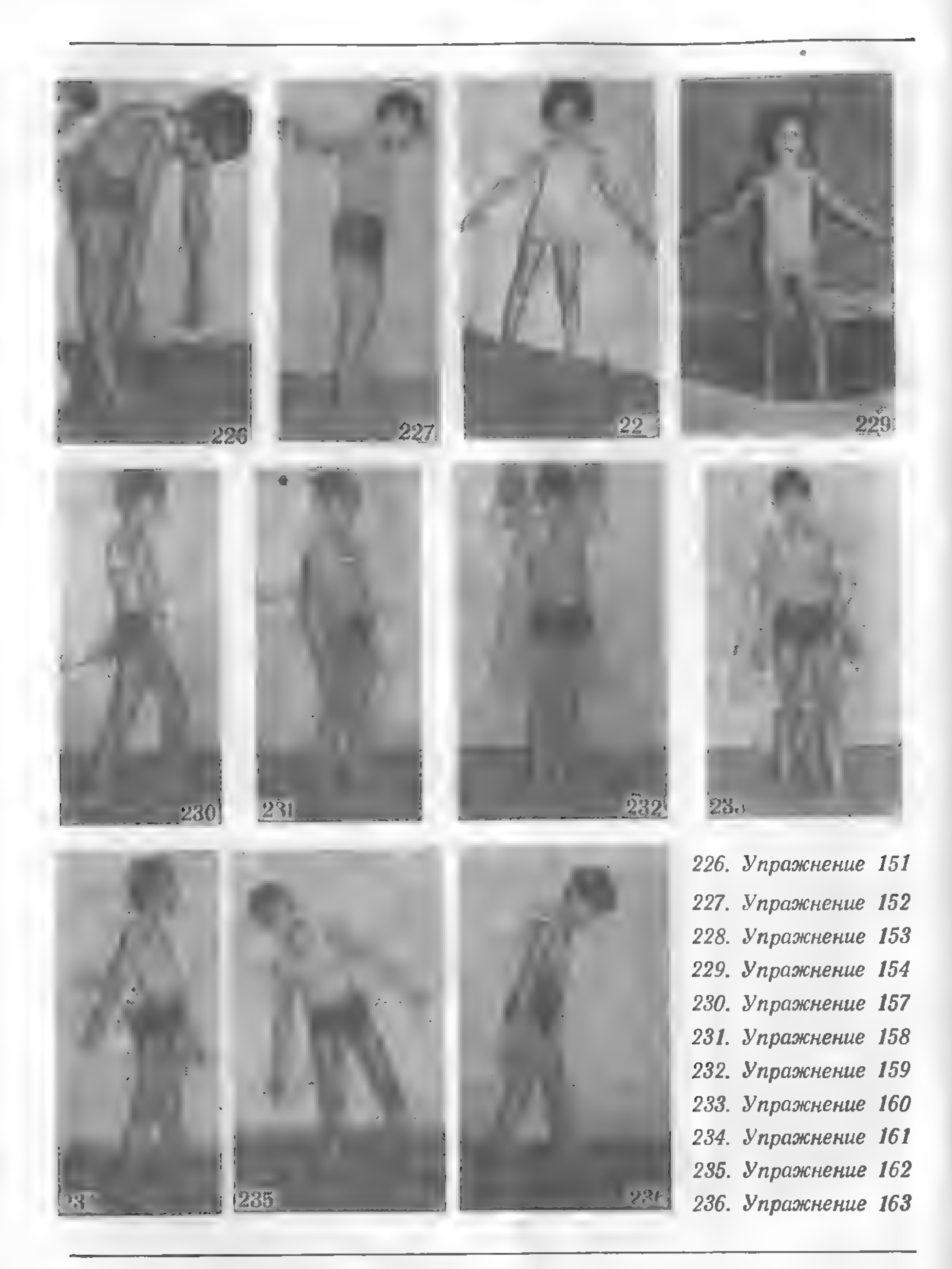
153. Ребенок стоит на невысокой наклонной плоскости и раскачивает ее, перенося массу тела с одной ноги на другую (рис. 228). Упражнение совершенствует равновесие. Для предупреждения падения на наклонной плоскости можно закрепить каркас, внутрь которого ставят ребенка. Больной имеет возможность держаться руками за край каркаса, стабилизируя свое положение.

154. Для совершенствования функции равновесия в вертикальном положении проводят занятия на батуте (рис. 229).

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ХОДЬБЫ

В процессе тренировки ходьбы больного следует обучить: 1) правильной вертикальной установке головы и туловища по отношению к опорной поверхности; 2) перемещению центра тяжести верхней части тела на опорную ногу; 3) перемещению неопорной ноги; 4) правильной постановке стопы в конце фазы переноса ноги; 5) возможности сохранить позу стоя при опоре на каждую ногу; 6) равному распределению массы тела на обе стопы; 7) направлению движения и ритму. Сначала обучают ребенка ходьбе с поддержкой. На этом уровне развития локомоторных реакций для поддержки можно использовать руки взрослого, параллельные брусья, канат, раму, расположенную спереди или по бокам ребенка; приспособления на полозьях, колесах; костыли, канадские палочки; боковые вертикально расположенные шесты, подвесную дорогу.

Детям с атаксией, атетозом и выраженной пропульсией целесообразно использовать при ходьбе утяжеленные тележки, толкая их впереди себя. Сначала ребенок держится за опору двумя руками, затем одной, но при выраженных асимметриях лучше постоянно держаться обеими руками. Для обучения переносу центра тяжести с одной ноги на другую и отработки техники различных фаз ходьбы очень удобно пользоваться параллельными брусьями. Вспомогательные приспособления позволяют ребенку осознать возможности удержания массы тела при передвижении, что способствует развитию потребности в ходьбе. Однако следует помнить, что длительное применение вспомогатель-



226. *Упражнение 151*
227. *Упражнение 152*
228. *Упражнение 153*
229. *Упражнение 154*
230. *Упражнение 157*
231. *Упражнение 158*
232. *Упражнение 159*
233. *Упражнение 160*
234. *Упражнение 161*
235. *Упражнение 162*
236. *Упражнение 163*

ных средств при ходьбе развивает страх падения, который большинство детей преодолевает с большим трудом. Поэтому более эффективна тренировка самостоятельной ходьбы без дополнительных приспособлений, последние лучше использовать лишь кратковременно, в качестве переходного этапа от стояния к ходьбе. Упражнения, применяемые для тренировки самостоятельной ходьбы:

155. Ребенка удерживают вертикально на опоре. Слегка наклонив его вперед и ротируя туловище то в одну, то в другую сторону, стимулируют шаговые движения.

156. Удерживая ребенка за руку, толкают и тянут его в различных направлениях, стимулируя шаговые движения.

157. Удерживают одну стопу ребенка, толкая его вперед, провоцируя шаговые движения (рис. 230).

158. Ребенка удерживают за бедра и быстро ротируют тело; он должен сделать защитный шаг (рис. 231).

159. Подниманием и наружной ротацией рук смещают центр тяжести верхней части туловища и стимулируют шаговые движения (рис. 232).

160. Руки ребенка опущены, методист ротирует их наружу и слегка заводит за спину. Стимулируют шаговые движения то одной, то другой ноги, нанося толчки в области ягодиц, синхронные с шагом. Это побуждает к движению туловища вперед, улучшает разгибание бедер в каждой опорной фазе. Длина шага вначале может быть минимальная (рис. 233).

161. Методист отводит руку назад в наружной ротации на стороне опорной ноги, удерживая ее в области локтя. Другой рукой делает толчок в области ягодицы противоположной ноги, стимулируя ее движение вперед (рис. 234).

162. Ноги широко расставлены, руки в стороны. Ребенка придерживают в области груди или просят самостоятельно переносить массу тела с одной ноги на другую с наклоном туловища в стороны, производя при этом короткий шаг вперед («падающий шаг»). Упражнение способствует выработке чувства опоры и правильного перемещения туловища (рис. 235).

163. Тренировка в положении двойной опоры — на пятку передней и носок задней ноги. При поддержке методиста ребенок делает качательные движения, ставя на опору полностью то одну, то другую ногу (рис. 236).

164. Тренировка шага на тренажере (рис. 237).

165. Обучению ходьбе по лестнице предшествуют упражнения подъема на стульчики различной высоты, держась руками за канат или самостоятельно (рис. 238).

166. Подъем и спуск по ступенькам различной высоты с перилами и без перил.

167. Ходьба в латеральном направлении с поддержкой методиста или держась за канат, перекладину (боковой шаг) (рис. 239).

168. С подстраховкой методиста ребенок делает несколько шагов на раскачивающемся батуте. Упражнение стимулирует выработку равновесия.

169. Ребенок стоит спиной к стене со слегка разведенными ногами, методист перед ним, стимулируя сделать несколько самостоятельных шагов. Можно просить ребенка взять руку методиста или полотенце для преодоления страха падения. Иногда сначала ребенку легче делать шаг, приставляя к опорной ноге другую ногу. Опорную ногу следует менять (рис. 240).

170. Ребенок идет самостоятельно. Методист подстраховывает его, слегка прикасаясь рукой к голове (рис. 241).

После того как ребенок научился самостоятельно ходить, применяют упражнения, направленные на совершенствование ходьбы:

171. Отработка длины шага (рис. 242).

172. Правильная постановка стопы (рис. 243).

173. Ходьба в разном ритме.

174. Быстрые старт и остановка по заданию.

175. Ходьба «громко» и «тихо».

176. Ходьба с поворотами.

177. Упражнения на разведение и наружную ротацию ног (рис. 244, а, б).











237. Упражнение 164

238. Упражнение 165

239. Упражнение 167

240. Упражнение 169

241. Упражнение 170

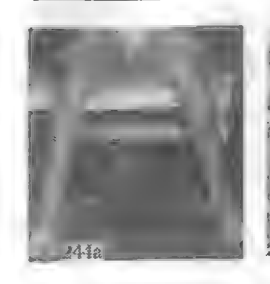
242. Упражнение 171

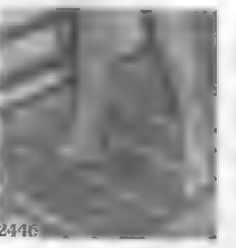
243. Упражнение 172

178. Тренировка передне-заднего переката стопы (рис. 245, а, б). Соскальзывающее движение ног по валику кзади способствует растяжению ахиллова сухожилия.

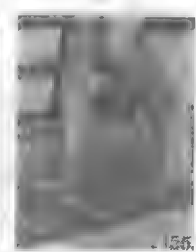
179. Упражнение на рольганге для формирования переката стопы с пятки на носок: стопы ребенка размещаются на 2—3 роликах, вращающихся под тяжестью тела, при этом возникает последовательное сокращение мышц стопы, аналогичное переходу с пятки на носок.

180. Для отработки тыльного сгибания стопы на ее передний край надевается резиновая петля. Больной самостоятельно или с помощью методиста тянет носок на себя.









244. а, б. Упражнение 177

245. а, б. Упражнение 178

При гиперкинезах для обучения ходьбе используют тяжелую обувь, утяжеленные куртку и брюки, хождение с лямками на вожжах, на подвесной дороге, скольжение на лыжах, палочках. Ротационные движения головы можно уменьшить ношением плотного, а иногда и утяжеленного ворота.

В комплекс упражнений для детей с гиперкинезами целесообразно также включать перенос или перекат утяжеленных предметов на различные расстояния, поднимание и опускание грузов через блок посредством тяги за веревку, растягивание резины, толкание впереди себя утяжеленных колясок. Нагрузка на мышцы подавляет насильственные движения. Для подавления патологических содружественных движений рук при ходьбе ребенку рекомендуют смыкать вытянутые вперед руки в «замок» или удерживать в них палку. Для закрепления ходьбы используют различные игры, улучшающие равновесие и координацию движений, способствующие закреплению их автоматизма.

УПРАЖНЕНИЯ ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ МАНИПУЛЯТИВНОЙ ФУНКЦИИ КИСТИ

Развитие функции рук тесно связано с формированием общей моторики. На всех этапах жизни ребенка движения рук играют важную роль в становлении реакций выпрямления и равновесия. Руки принимают участие в поддержании позы на животе, ротации туловища со спины на живот и наоборот, в способности садиться, вставать, т. е. в изменении позы. Особенно большое значение имеют руки для формирования реакций равновесия, предохраняя ребенка от падения в любых положениях (так называемые защитные реакции). Манипулятивная функция кисти является высшей формой предметной деятельности, которая в наибольшей степени развита у человека. Способность к захвату предметов и действию с ними оказывает влияние на правильное восприятие окружающего мира и развитие высшей нервной деятельности. Движения рук тесно связаны с речью и являются одним из факторов ее формирования. Ранняя стадия общения — язык жестов — свойственен доречевому периоду развития как в фило-, так и в онтогенезе. Жестовая речь, а также манипулятивная деятельность с предметами способствуют развитию высших форм интеграции, например таких, как обобщающая функция слова. Таким образом, тренировка функции

кисти улучшает не только двигательные возможности ребенка, но и развитие психических и речевых навыков. В свою очередь, формирование движений в кисти тесно связано с созреванием двигательного анализатора, развитием зрительного восприятия, различных видов чувствительности, гнозиса, праксиса, пространственной ориентации, координации движений и др.

Развивая функцию кисти, особое внимание следует уделить тренировке схватывания и отпускания предмета, движений пронации-супинации, отведения-приведения предплечья и кисти, стимуляции изолированных движений пальцев.

Прежде чем приступить к упражнениям, направленным на совершенствование движений кисти, необходимо проследить за тем, чтобы голова, туловище и конечности находились в правильном физиологическом положении, которое облегчает выведение рук вперед, соединение их вместе, раскрытие кисти и таким образом манипуляцию с предметами. В свою очередь, коррекция двигательных образцов рук улучшает позу ребенка в целом.

Функции выдвижения руки к предмету и схватывания следует стимулировать параллельно воспитанию основных движений в плечевом, локтевом и лучезапястном суставах. Все движения тренируются сначала пассивно, а затем активно во время бодрствования ребенка — при одевании, приеме пищи, купании, игре; у более старших детей — по словесной инструкции.

Функцию схватывания начинают тренировать с периода новорожденности. Ребенку первых месяцев жизни еще до исчезновения рефлекторного схватывания вкладывают в руку игрушку. Располагают свое лицо близко к ребенку и поощряют его тянуться к лицу или к висящим на груди взрослого ярким предметам, ощупывать их сначала пассивно с помощью рук взрослого, а затем активно по заданию. Приближение рук к средней линии облегчается в положении на спине в гамаке, на боку, в слегка согнутом положении сидения или при опоре телом о край стола в положении сидя. Вкладывают в руки ребенка предметы, помогают их поднести ко рту, съедобные вещи — понюхать, пожевать, проглотить. Тренируют схватывание одежды во время одевания, ложки во время еды, ощупывание губки во время мытья и т. п. Предметы, вкладываемые в руку ребенка, должны быть различными по форме, величине, фактуре. Это способствует узнаванию их на ощупь. В разных положениях (лежа на животе, на спине, сидя, стоя на четвереньках, на коленях, на ногах) тренируют доставание и схватывание предметов, расположенных на различном расстоянии спереди, по сторонам от ребенка и на разной высоте. Ребенка учат схватывать предмет сначала в положении пронации, затем в срединном и, наконец, в положении супинации; при гиперкинезах последовательность может быть обратной.

Нужно постоянно следить за тем, чтобы ребенок схватывал предмет не ульнарной стороной, то есть мизинцем и безымянным пальцем, а радиальной — с участием большого, указательного и среднего пальцев. Полезны различные упражнения, при которых кисть двигается в сторону большого пальца, например поднесение ложки с едой ко рту или касание рукой противоположного уха. Когда ребенок схватывает предмет, методист может придерживать его кисть с локтевой стороны большим и указательным пальцами, стимулируя хватание лучевой стороной.

У детей с гиперкинезами возможна так называемая реакция избегания: при попытке схватить предмет возникает непроизвольное движение отдергивания руки. В этих случаях сначала тренируют доставание и схватывание предметов, находящихся рядом, а затем их постепенно удаляют; при этом следят, чтобы ребенок совершал движение хватания как можно более плавно. Можно также использовать обручи небольшого диаметра, через которые ребенок захватывает предмет. Эти обручи ограничивают размах непроизвольных движений.

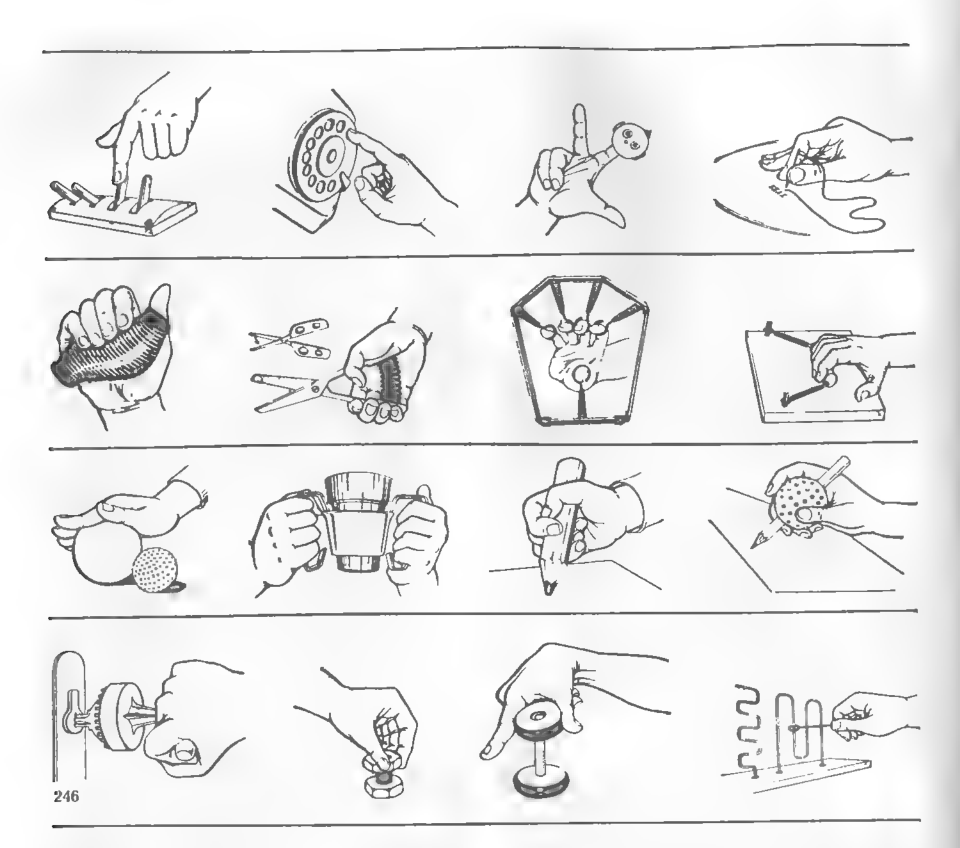
При церебральных параличах затруднен не только захват предмета, но и его высвобождение. Разжимание кисти облегчается потряхиванием ее в сторону мизинца, поворотом руки ладонью вверх, отведением руки в наружной ротации достаточно далеко от тела, подниманием руки вверх в наружной ротации. Можно стимулировать разжимание ладони, проводя рукой по песку, шероховатой поверхности. Разжиманию кисти способствует ее гиперфлексия. Ребенка можно обучить производить это действие посредством давления другой рукой или подбородком на тыльную поверхность сжатой кисти, или методист делает это сам. Можно также прибегнуть к упражнению на соединение ладони больного с ладонью методиста. Противодействие сгибанию кисти осуществляют с помощью различных игр, например ребенок кладет раскрытую кисть на мяч и катит его на себя или надевает на пальцы куклу, стараясь удержать ее вертикально.

После того как ребенок научится захватывать и выпускать предмет, его обучают перекладыванию предмета из одной руки в другую. Содружественное движение сжатия кисти при хватании другой задерживает формирование перекладывания предмета из руки в руку, ощупывания его двумя руками, развитие опорной функции одной руки при одновременных движениях другой. С целью подавления синкинезий при хватании другую руку следует фиксировать с раскрытой ладонью. Необходимо также тренировать одновременные разнообразные движения рук, например в одной руке ребенок удерживает игрушку, другой производит различные движения.

Уменьшению пронации кисти способствуют упражнения на ее супинацию с использованием вспомогательных приспособлений — движения поворота ключа, выключателя, игра «покажи ладони» и т. п. Супинация предплечья и кисти облегчает раскрывание ладони и отведение большого пальца. Это движение необходимо как для захвата предмета, так и для его отпускания. Супинацию предплечья облегчает наружная ротация плеча.

Для стимуляции изолированных движений указательного пальца используют следующие упражнения: надавливание указательным пальцем на кнопки, издающие звук предметы, выключатели, клавиши фортепиано, пластилин; рисование фигур на песке; вращение диска телефона; попадание в мелкие отверстия; нанесение отпечатков пальца на бумагу, стекло; игра с маленькими куклами, одевающимися на палец, и т. п. Если ребенок не может изолированно двигать указательным пальцем, разработке его движений способствует удержание остальных пальцев в согнутом состоянии. Для тренировки противопоставления и приведения большого пальца используют следующие упражнения: сдавливание мягких звучащих игрушек указательным и большим пальцами; раздвигание ножниц или надетой на два пальца мягкой резинки; рукопожатие.

Для тренировки захвата предметов двумя пальцами полезны: собирание предметов различной величины, сначала крупных, затем мелких; рисование карандашом, куском мела; держание чашки за ручку. Для тренировки завинчивающих движений пальцами используют крупные и мелкие завинчивающиеся игрушки и предметы. Движения приведения и отведения кисти тренируются при закрашивании рисунков, стирании гори-



246. Приспособления для тренировки функции кисти

зонтальных линий ластиком и т. п.

Отдельные движения кисти закрепляют и совершенствуют, включая их в разнообразную предметно-манипуляционную деятельность, особенно в навыки самообслуживания и письма. Приспособления для тренировки функции кисти представлены на рис. 246.

ГРУППОВЫЕ ЗАНЯТИЯ

На различных этапах двигательного развития, но особенно когда рёбенок уже может самостоятельно передвигаться, можно использовать групповые упражнения и подвижные игры. Они способствуют закреплению приобретенных в процессе лечения двигательных образцов, их автоматизации, совершенствованию координации движений, пространственной ориентации. В играх-соревнованиях формируются волевые качества личности, самостоятельность, повышается уровень мотивации, что отражается на психическом и речевом развитии. Занятия проводятся в группах, организованных при поликлиниках, детских садах, школах для детей с церебральными параличами.

В специальных играх-упражнениях дети совершенствуют ходьбу, прыжки, лазание. Очень полезны упражнения на катание мячей, шариков, бросание и ловлю предметов, развивающие отталкивающую функцию рук, зрительно-моторную координацию. Для улучшения равновесия и координации движений широко используют ходьбу в заданном направлении друг за другом, между предметами, перешагивая через линии, палки, кубики, держа в руках различные предметы (флажок, шар, мяч и т. п.), «по тропинке», «по длинной извилистой дорожке», «через ручеек» и др. Детей учат также подниматься на невысокие лесенки и спускаться с них.

По мере развития двигательных навыков игры-упражнения усложняются. В старшем дошкольном и школьном возрасте начинают использовать «игры-эстафеты», тренирующие ловкость и быстроту движений. Например, в помещении ребенку предлагают пройти по доске, положенной на пол, пролезть под стулом, обойти вокруг кубика и вернуться в исходное положение и т. д.

Для стимуляции общей двигательной активности у детей с церебральными параличами особое значение имеют специальные игры-упражнения на свежем воздухе. Окружающая природа обогащает представления детей о мире, способствует лучшему развитию ощущений движений, пространственных представлений. Прежде всего детей полезно научить ходить по лужайке, высоко поднимать ноги, стараясь перешагивать через траву, не задевая ее; ходить и бегать между кустами и деревьями, меняя направление; взбираться на горку и спускаться с нее; ходить и бегать по рыхлому песку и по мелкой воде босиком; пройти по мягкому грунту след в след за взрослым; пройти по корням дерева, выступающим над поверхностью земли, перешагивая с корня на корень широким шагом; по тропинке шириной 10—15 см босиком с закрытыми глазами; взобраться на пенек или лежащее на земле бревно, сойти или спрыгнуть с него и т. п. При выполнении всех этих упражнений нужно следить за правильным положением головы, осанкой, опорой на всю стопу. Постепенно детей приучают не смотреть себе под ноги. В парке или в лесу удобно и полезно упражнять детей в лазаньи, прыжках, навыках метания: дети бросают шишки, камешки, палочки, стараясь попасть в указанное дерево, в канавку, в воду.

Важное значение для развития моторики, коррекции двигательных нарушений, воспитания волевых качеств личности имеют упражнения спортивного характера — плавание, катание на велосипеде, на санках, ходьба на лыжах, игра в настольный теннис, городки, бадминтон. Контактируя друг с другом в процессе игр-соревнований, дети приобретают уверенность в себе, умение действовать в коллективе.

МАССАЖ

Для лечения больных церебральными параличами наряду с тренировкой произвольной двигательной активности используют различные виды массажа. Массаж улучшает крово- и лимфообращение, увеличивает массу мышц, ускоряет обмен веществ в тканях, рефлекторно воздействует на нервную систему и внутренние органы, повышает адаптационные возможности организма. Под влиянием массажа в мышцах начинают функционировать резервные капилляры, улучшая снабжение их кислородом, повышается функция желез внутренней секреции, нормализуются сон и аппетит, усиливается мочеотделение. Массаж действует успокаивающе на ребенка, создает радостное настроение, побуждает его к активности.

Классический лечебный массаж при детских церебральных параличах направлен на расслабление спастичных мышц, стимуляцию функции ослабленных мышц. Мышцы расслабляют приемами поглаживания, потряхивания, катания, вибрации, тормозного метода точечного массажа.

Поглаживание осуществляют ладонной поверхностью кисти и пальцев или всей ладонью, одной или двумя руками, не смещая кожу. Движения скользящие, в медленном темпе. Прием потряхивания применяют для расслабления конечностей. *Потряхивают* свободную нижележащую часть конечности, фиксируя вышележащую. Например, при потряхивании стопы фиксируют голень, при потряхивании кисти — предплечье. *Валяние* — перемещение мышечной массы движениями обеих рук. Применяют для расслабления крупных групп мышц. *Катанием* расслабляют мышцы проксимальных суставов — плечевого и тазобедренного. Свободно лежащую конечность перекатывают двумя руками от себя и к себе. *Вибрацию* выполняют концом одного или нескольких пальцев, ладонью, массажным прибором, обычно в точках, рекомендованных для иглотерапии, или по ходу нервных стволов и их веточек.

Стимуляцию ослабленных мышц (ягодиц, спины, живота и др.) осуществляют с помощью поглаживания, растирания, пощипывания, пунктации, поколачивания и штрихования.

Поглаживание производят с более глубоким надавливанием, чем при приемах на расслабление мышц. *Растирание* осуществляют указательным и средним пальцами кисти в различных направлениях со смещением кожи. *Пощипывание* — легкие, быстрые, поверхностные щипки — применяют главным образом на больших плоских мышцах (мышцы живота). *Пунктация* — короткие резкие удары концом одного или нескольких пальцев — применяют либо по ходу мышц, либо в местах их прикрепления. *Поколачивание* производят ладонной или боковой поверхностью пальцев расслабленной кисти, обычно на участке с хорошо развитыми мышцами. *Штрихование* — штриховое движение концом пальца по ходу мышцы для стимуляции нужного движения. За штрихованием следует пассивное или активное движение.

При классическом массаже описанные выше приемы расслабления и стимуляции применяют: на ногах — от стопы к паховой области, на руках — от кисти к подмышечной впадине, на спине — от крестца к плечевому поясу и наоборот, на животе — круговые движения по часовой стрелке. Сочетая приемы расслабления и стимуляции, методист добивается нормализации тонуса спастичных мышц и улучшения функции ослабленных.

При наличии фиброзного перерождения мышц, их уплотнения, укорочения сухожилий классический массаж сочетают с приемами **массажа по системе Манакова.** В основе этого вида массажа лежит глубокое разминание и растягивание тканей мышц, способствующее их размягчению, улучшению крово- и лимфообращения, проведению нервного импульса, профилактике и лечению контрактур. Его проводят от центра к периферии, исключая кисти и стопы, которые массируют к центру.

Сегментарный массаж осуществляют с использованием приемов стимуляции и расслабления вдоль позвоночного столба, по краям лопаток, в межреберных промежутках. Воздействие на мышцы, сухожилия, определенные участки кожи рефлекторно через спинной мозг способствует улучшению их трофики, снижению мышечного тонуса.

Точечный массаж широко используют при церебральных параличах для расслабления мышц и стимуляции активного движения. Расслабление мышц достигается тормозным методом — медленными спиралевидными, вращательными движениями по часовой стрелке с постепенным усилением давления концом пальца на определенные точки. Когда у больного появляется своеобразное ощущение тяжести, онемения, боли, вращательные движения прекращают, но продолжают давление на точку с той же силой несколько секунд. Затем вращательные движения производят в обратном направлении до полного прекращения давления. Этот прием повторяют несколько раз в течение 2—3 мин до наступления расслабления мышц. Стимулирующий метод точечного массажа оказывает возбуждающее действие путем сильных, коротких, быстрых надавливаний на точку. При этом палец не задерживается на точке, как при расслабляющем методе, а быстро отнимается и снова неоднократно возвращается в точку. Стимулирующий точечный массаж при спастических формах церебральных параличей применяют в основном для ослабленных мышц живота, спины, ягодиц. При гипотонии его используют для воздействия на многие группы мышц, в особенности на те, которые способствуют поддержанию позы. Массажист, активно воздействуя на выбранные им точки, оказывает влияние на мышечный тонус, стимулирует активные движения. Точечный массаж является методом профилактики контрактур и деформаций, однако при фиксированных контрактурах его применять не следует.

При восстановлении движений у детей с церебральными параличами чаще всего показано воздействие в следующих точках. **На руках:** 1) на тыльной поверхности лучезапястного сустава, посередине между лучевой и локтевой костью пальпируется ямка — способствует разгибанию кисти (рис. 247); 2) на тыльной поверхности предплечья над шиловидным отростком локтевой кости — способствует разгибанию кисти и отведению ее в лучевую сторону (рис. 248); 3) на тыльной поверхности предплечья над шиловидным отростком лучевой кости — способствует разгибанию кисти и приведению ее в локтевую сторону (рис. 249); 4) в межпальцевом промежутке мизинца и безымянного пальца — способствует разгибанию пальцев (рис. 250); 5) у основания I пястной кости большого пальца — способствует отведению большого пальца (рис. 251); 6) над верхним наружным надмыщелком плечевой кости у наружного края трехглавой мышцы — способствует разгибанию и супинации предплечья (рис. 252); 7) в середине ладони — способствует сгибанию пальцев у детей с атетоидными движениями (рис. 253); 8) в верхней трети плеча в месте прикрепления дельтовидной мышцы — способствует отведению плеча (рис. 254). **На ногах:** 9) на сгибе стопы между сухожилиями длинного разгибателя большого пальца и длинного разгибателя пальцев пальпируется ямка — способствует разгибанию стопы и ее приведению (рис. 255); 10) на 2 см выше внутренней лодыжки — способствует разгибанию стопы, приведению ее внутрь и супинации (при вальгусной установке стопы) (рис. 256); 11) на 2 см выше наружной лодыжки — способствует разгибанию стопы, ее наружному отведению и пронации (при варусном положении стопы) (рис. 257); при эквинусной деформации стоп массируют одновременно 10 и 11 точки; 12) между IV и V пальцами кпереди от плюсно-фаланговых суставов — способствует разгибанию пальцев (рис. 258); 13) у основания первой плюсневой кости или между II и III плюсневыми костями — способствует подошвенному сгибанию пальцев (рис. 259); 14) в верхнем отделе большеберцовой кости кнаружи от ее бугристости — способствует разгибанию голени (рис. 260); 15) несколько выше и латеральнее коленной чашки на наружной стороне бедра — способствует разгибанию голени (рис. 261); 16) в области большого вертела бедренной кости — способствует отведению бедра и его наружной ротации (рис. 262); 17) в центре ягодичной складки

247. *Точка 1*

248. *Точка 2*

249. *Точка 3*

250. *Точка 4*

251. *Точка 5*

252. *Точка 6*

253. *Точка 7*

254. *Точка 8*

255. *Точка 9*

256. *Точка 10*

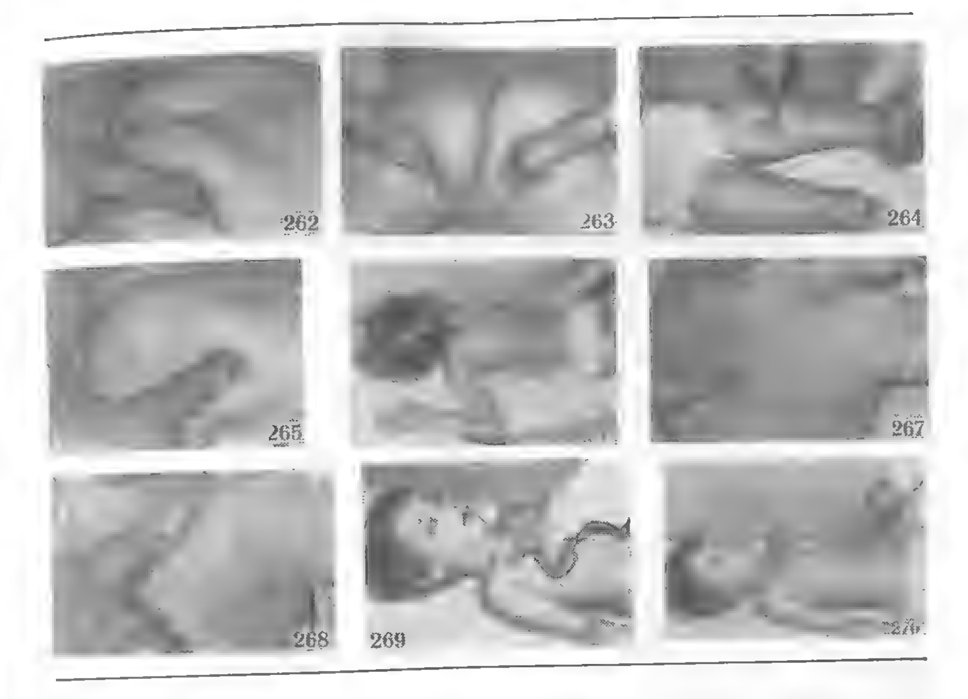
257. *Точка 11*

258. *Точка 12*

259. *Точка 13*

260. *Точка 14*

261. *Точка 15*



262. *Точка 16*

263. *Точка 17*

264. *Точка 18*

265. *Точка 19*

266. *Группа точек 20*

267. *Точка 21*

268. *Точка 22*

269. *Точка 23*

270. *Группа точек 24*

или у нижнего края большой ягодичной мышцы — способствует разгибанию ноги в тазобедренном суставе (рис. 263); 18) на внутренней поверхности средней трети бедра — способствует отведению и наружной ротации бедра (рис. 264); 19) на середине расстояния между большим вертелом бедра и передней частью гребня подвздошной кости (рис. 265) — стимулирует разгибание бедра.

На туловище: 20) группа точек, расположенных паравертебрально, а также на расстоянии 1 см от паравертебральной линии (рис. 266). Массаж осуществляют сверху вниз двумя пальцами правой руки, усиливая давление в месте кифоза — способствует поднятию головы и пояса, верхних конечностей, распрямлению позвоночного столба, уменьшению кифоза и образованию лордоза; 21) у внутреннего края лопатки — способствует разгибанию позвоночного столба и приведению лопаток (рис. 267); 22) в центре надостной ямки — способствует расслаблению мышц пояса верхних конечностей (рис. 268); 23) в области большой грудной мышцы во втором межреберье — способствует расслаблению большой грудной мышцы (рис. 269); 24) группа точек по наружному краю прямых мышц живота в области косых мышц живота, массируется по часовой стрелке — способствует укреплению брюшного пресса (рис. 270).

ПЕДАГОГИЧЕСКАЯ СИСТЕМА КОРРЕКЦИИ ДВИЖЕНИЙ (кондуктивная педагогика)

Термин «кондуктивная педагогика» означает «обучение, организуемое кондуктором». Кондуктор — специалист, знающий проблемы медицины, педагогики, лечебной гимнастики, логопедии, психологии. Метод кондуктивной педагогики разработан Peto в 1945—1967 гг., а в дальнейшем развит школой М. Hari (1971). В его основе лежит системный педагогический подход к воспитанию функций, в котором основное внимание уделено медико-педагогической коррекции, направленной на выработку самостоятельной активности и независимости ребенка. Педагог-кондуктор, занимаясь с детьми в течение всего дня, уделяет внимание тренировке движений, речи, психики, эмоциональных реакций. Такой подход исключает «фрагментацию», характерную для лечения детей с церебральными параличами различными специалистами. Педагог-кондуктор совместно с врачом оценивают все аспекты дефекта ребенка в комплексе и сами определяют пути их коррекции.

В основе педагогического подхода лежит концепция, согласно которой мозг развивается в конкретных условиях, «обучаясь» руководить удовлетворением биологических и социальных потребностей организма, т. е. адаптацией к окружающей среде. Для удовлетворения повседневных потребностей вначале возникает подсознательное построение двигательного стереотипа, а затем организованный двигательный акт переходит в сферу сознания как средство достижения цели, становясь в конце концов автоматическим. Кондуктор на основании мотивации (потребности) выбирает задачи, при которых легче достичь эффективных результатов обучения (облегчение обучения). Ребенок вовлекается в деятельность, в которой он был бы заинтересован или которая была бы его жизненной потребностью. Мотивационная ситуация меняется по мере достижения поставленной цели. При адаптации к постоянно усложняющимся потребностям развиваются познавательные процессы, появляется способность организовывать возрастающую деятельность. Важным фактором развития является также осознание ребенком себя как части коллектива, который делает полезное дело. Детям всегда наиболее интересны занятия, приносящие коллективу наибольшую практическую пользу. Это побуждает их к различным видам общественно полезного труда.

Выполняя те или иные движения в процессе деятельности, ребенок описывает их словами — проговаривает («я иду», «я сажусь», «я беру ручку»). Певучим проговариванием сопровождаются и игры, которым отводится большое место в воспитании движений, речи и психики ребенка. Подкрепление движения словом, счетом способствует его более эффективному закреплению; вместе с тем развитие движений и речи в кондуктивной педагогике рассматривается как единое целое.

При выполнении того или иного действия кондуктор стремится вызвать максимальную эмоциональную реакцию ребенка, разговаривает с ним в спокойном тоне, поощряет его за минимальный достигнутый успех, побуждает к повторению, ставя в пример другим детям его результаты. Кондуктор никогда не делает замечаний конкретному ребенку, а обращается ко всей группе. Он старается не давать указаний или приказов по выполнению того или иного движения. Например, он просит ребенка пойти бросить бумагу в мусорную корзину, стоящую в конце комнаты, но никогда не скажет: «Пройди по комнате от начала до конца». Большое внимание уделяется развитию навыков ручной умелости, что в дальнейшем делает возможным обучение в школе, профессиональную адаптацию. По данным М. Hari (1984), 60 % детей, прошедших в дошкольном возрасте лечение методом кондуктивной педагогики, обучаются в массовой школе.

Педагогический подход к развитию функций предполагает групповые занятия. В группу объединены дети с различными двигательными возможностями. Это способствует выработке стремления к совершенствованию своих двигательных навыков, подражанию тем детям, у которых они более развиты. Обучение произвольной двигательной активности происходит в процессе повседневной жизни, т. е. составляет часть жизни самого ребенка. Группа под руководством педагога-кондуктора на протяжении дня осваивает различные виды деятельности — вставание с постели, умывание, туалет, еду, уборку комнаты и т. д. В процессе самообслуживания тренируются практически все позы и движения ребенка, хотя при этом не дается конкретных указаний, как выполнять их. Дети естественно включаются в комплекс движений, направленных на достижение какой-либо цели. Кондуктор стремится развить у ребенка сразу сложные функции, в которые так или иначе включаются более примитивные, при этом он сначала не фиксирует внимание на качестве движений. Постепенно в процессе специальных упражнений и повседневной деятельности движения совершенствуются. В некоторых случаях основополагающее задание может быть расчленено на ряд простых, которые затем интегрируются в процессе деятельности. Каждому ребенку кондуктор выбирает свою, индивидуальную программу занятий. Он следит за выполнением всех движений, помогает довести их до конца, если ребенку на данном этапе это недоступно. Таким образом, у детей не возникает чувства неудовлетворения, которое может подавить стимул к действию. Достижение определенных результатов создает положительный эмоциональный фон и потребность повторить задание. Повторение в процессе повседневной деятельности двигательных образцов постепенно совершенствует моторику ребенка, речевое и психическое развитие. Метод кондуктивной педагогики эффективен при негрубых отклонениях в психическом развитии, наличии у ребенка достаточного уровня мотивации, необходимого для осознанного выполнения различных инструкций.

КОРРЕКЦИЯ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПОЗ. ПРОФИЛАКТИКА КОНТРАКТУР И ДЕФОРМАЦИЙ

13

Коррекция патологических поз составляет неотъемлемую часть комплексной терапии церебральных параличей. Ее следует начинать с первых дней жизни ребенка, поскольку аномальное распределение мышечного тонуса быстро приводит к развитию контрактур и деформаций, тормозит формирование произвольной двигательной активности. Предотвратить вторичные изменения аппарата движения можно, придавая ребенку физиологическое положение с помощью специальных приемов и приспособлений, а также многократно меняя его позу в течение дня.

К вспомогательным средствам, способствующим сохранению правильного положения тела, относятся: лонгеты, шины, туторы, воротники, валики, грузы, щиты и др. Одни приспособления предназначены для пассивной фиксации определенных частей тела в нужном положении. Например, с целью придания согнутым конечностям положения разгибания применяют специальные лонгеты, шины, аппараты, щиты. В других приспособлениях используется сила рычага для того, чтобы исправить патологическую позу, как, например, в специальных шлемах, применяемых с целью коррекции кривошеи, или в ортопедических ботинках с передней боковой тягой для ликвидации эквиноварусного положения стопы. Ряд приспособлений (воротник Шанца, корсеты) используются для разгрузки определенных частей туловища. Вспомогательные средства способствуют торможению патологической тонической активности, нормализации реципрокных взаимоотношений мышц-антагонистов, улучшению функциональной активности.

Фиксирующие приспособления (лонгеты, туторы и др.) у старших детей целесообразно применять в часы дневного и ночного сна, у маленьких — 3—4 раза в день. Длительность пребывания в специальных укладках зависит от тяжести поражения и переносимости процедуры. Ортопедический режим следует чередовать в течение дня с различными видами лечебной гимнастики.

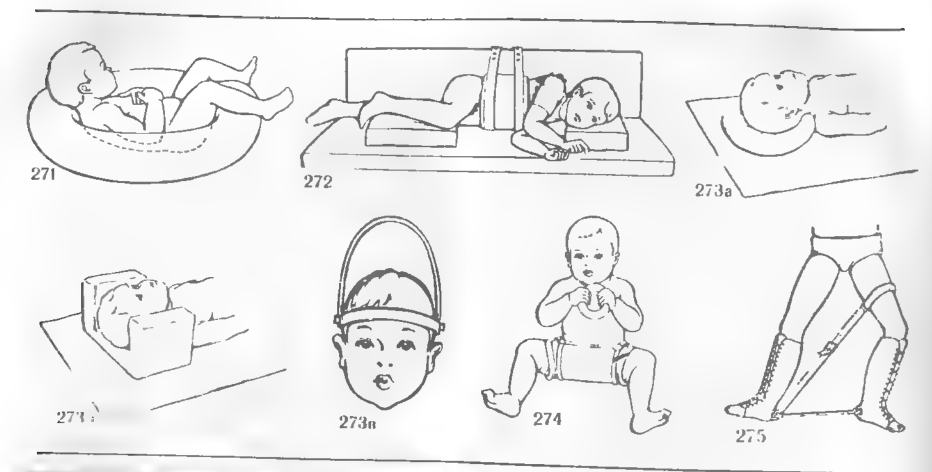
В положении на спине при выраженном переразгибании туловища, запрокидывании головы ребенку придают сгибательную позу, в которой лабиринтный тонический рефлекс проявляется минимально (рефлексозапрещающая позиция). С этой целью голову ребенка слегка сгибают, подкладывая под нее подушечку, или выкладывают его на плавательный круг, на мягкий прогибающийся поролоновый матрасик (рис. 271). При сгибании головы уменьшается активность АШТ-рефлекса, рефлекса Моро, увеличиваются двигательные возможности конечностей. При сильном переразгибании в положении на спине ребенка целесообразнее класть на бок, придавая ему сгибательную позу, чтобы он мог видеть свои руки, свести их вместе, дотронуться до игрушки, достать ее, приблизить руки ко рту. Чтобы в положении на боку ребенок лежал более устойчиво, сверхлежащую ногу располагают кпереди от другой (рис. 272).

Голова ребенка, лежащего на спине, должна находиться по средней линии, при этом активность АШТ-рефлекса подавлена, тонус мышц туловища симметричен; это предупреждает формирование кривошеи, деформаций позвоночного столба и таза. Голову укладывают между параллельно расположенными валиками или в специально сшитый круг («бублик») (рис. 273, а, б). При упорном повороте ее можно фиксировать обручем с мягкой пружинящей подкладкой, к которому крепится дуга, соединенная со спинкой кровати (рис. 273, в). Обруч может соединяться с дугой подвижно и неподвижно. В таком положении голову фиксируют 3—4 раза в день по 30—40 мин, затем кладут между валиками.

Для профилактики аддукторного спазма бедер у новорожденных и грудных детей применяют широкое пеленание или шинки-штанишки (рис. 274). Дети свободно поворачиваются в них на живот, встают в кровати. При выраженном повышении тонуса приводящих мышц бедер у более старших детей пользуются специальными шинами-распорками или мешочками с песком, которые фиксируют ноги в положении отведения и наружной ротации; применяют 1—2 раза в день в период отдыха ребенка. При асимметричном положении ног, когда одна нога приведена и ротирована внутрь, а другая отведена и ротирована кнаружи, достичь симметричной позы можно с помощью диагональной тяги (рис. 275). При сгибательном тонусе ноги фиксируют в разведенном и разогнутом положении с помощью перекидных грузов или шин, стабилизирующих колени.

Физиологическое положение стоп обеспечивают с помощью лонгет, туторов, валиков (рис. 276). В случаях преобладания в руках сгибательного тонуса их также можно фиксировать на определенное время в разогнутом состоянии шинами, лонгетами, мешочками с песком.

В положении на животе патологическая поза выражена в виде избыточной флексии и асимметрии головы, туловища, конечностей. С целью ее коррекции под грудь ребенка помещают валик, ребенка кладут на клин, на колени взрослого, удерживают в воздухе лицом вниз, придавая разгибательную позу (рис. 277). Для привлечения внимания ребенка можно показывать игрушки, картинки, слайды, кинофильмы. При асимметричной позе предметы, привлекающие внимание, следует располагать со стороны, противоположной привычному повороту головы, и выше уровня глаз. Дети старшего возраста могут в положении на животе читать, писать, рисовать, лепить, принимать пищу и т. д. Для стабилизации пояса нижних конечностей и снижения сгибательной активности в ногах применяют ремни, перекидные грузы, плотно прижимающие таз к поверхности и фиксирующие ноги в положении разгибания, отведения и наружной ротации. Для профилактики аддукторного спазма в положении





274. Шинки-штанишки

275. Диагональная тяга

276. Лонгеты для фиксации стоп

на животе можно также попеременно фиксировать стопу одной ноги к колену другой (рис. 278).

В положении сидя патологические позы обусловлены не только выраженными тоническими шейными и лабиринтным рефлексами, но и компенсаторными реакциями мышц туловища и конечностей, которые способствуют сохранению равновесия. Чтобы удержаться в позе сидя, дети чрезмерно сгибают туловище и сидят на крестце. В таком положении постепенно формируется тотальный кифоз позвоночного столба. Чтобы предупредить гиперфлексию туловища и падение лицом вперед, больные при сидении в согнутой позе обычно вытягивают шею и выставляют подбородок. Ноги в положении сидя разогнуты либо согнуты, приведены и ротированы внутрь. Руки могут быть согнуты в плечевых, локтевых и лучезапястных суставах, как-будто ребенок захватывает опору, находящуюся рядом перед грудью, либо располагаются в положении отведения, локти согнуты; при этом создается впечатление, что ребенок потягивается. Под влиянием АШТ-рефлекса могут формироваться кривошея, сколиоз позвоночного столба, реберный горб, асимметричное положение рук.

271. Фиксация сгибательной позы с помощью плавательного круга

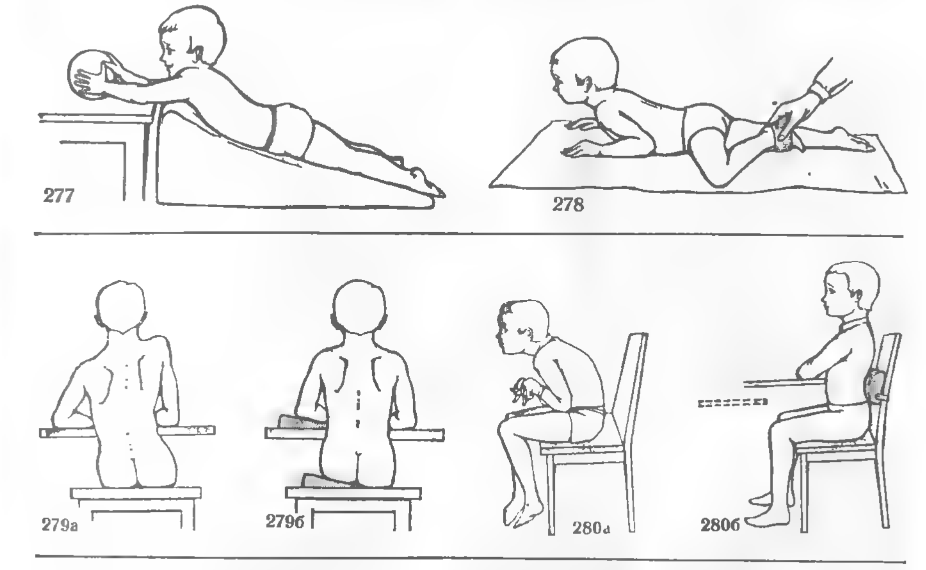
272. Приспособление, стабилизирующее позу на боку

273. Удержание головы по средней линии:

а) с помощью «бублика», б) с помощью валиков, в) с помощью обруча

При выраженных трудностях поддержания позы сидя больные предпочитают сидеть на ягодицах между своими стопами, ноги при этом согнуты в коленных и ротированы внутрь в тазобедренных суставах. В таком положении фиксируется таз и создается опора для туловища, руки высвобождаются для деятельности. Однако постоянная внутренняя ротация и приведение бедер, сгибание коленей способствуют развитию контрактур и деформаций в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах.

Патологическое положение головы, туловища, рук корригируется, если ребенок сидит симметрично на обеих ягодицах за столом, опираясь спереди на выпрямленные в локтях руки. Высоту стула подбирают так, чтобы стопы полностью опирались на опору; в противном случае развиваются деформации. Нужно подобрать оптимальную ширину и длину сиденья. Слишком широкое сиденье способствует опоре на одну сторону и развитию сколиоза. На узкой опоре ребенок не в состоянии сохранять равновесие, при этом бедра приводятся во внутренней ротации. Если сиденье слишком длинное, ребенок отклоняется назад, переразгибает туловище и ноги или сидит на краю, избыточно сгибая позвоночный столб. При этом затруднена функциональная актив-



277. Коррекция сгибательной позы с помощью клина

278. Способ уменьшения аддукторного спазма

279 а. Сколиоз позвоночного столба

279 б. Коррекция сколиоза позвоночного столба

280 а. Кифоз позвоночного столба

280 б. Коррекция кифоза позвоночного столба

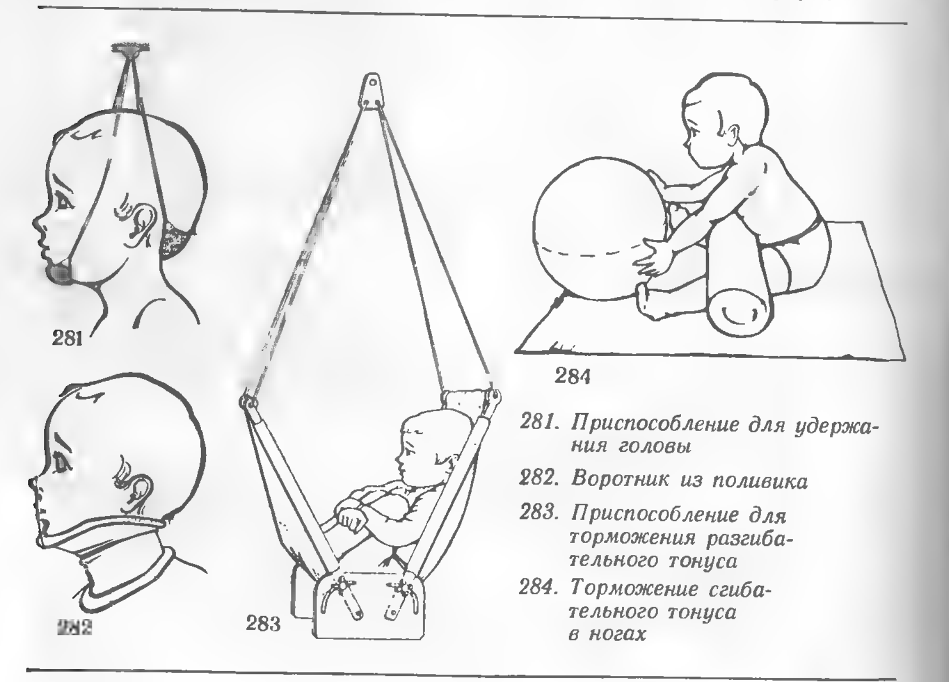
ность рук. Длина сиденья должна соответствовать расстоянию от тазобедренного до коленного суставов.

При асимметричном положении туловища под ягодицу более пораженной стороны или под предплечье руки, лежащей на столе, подкладывают подушечку или мешочек с песком (рис. 279, а, б). Ребенку с выраженным кифозом под спину подкладывают плотную подушечку, а спереди придвигают стол с выемкой для опоры на руки (рис. 280, а, б).

Если ребенок не сидит самостоятельно, его фиксируют к стулу специальными ремнями в области грудной клетки и бедер, придавая физиологическую позу. Фиксация таза, в свою очередь, способствует правильной установке головы и туловища. При плохом контроле головы можно применить специальное приспособление, прикрепленное к спинке стула, облегчающее подъем и удержание головы и, следовательно, стабилизирующее позу сидя (рис. 281).

При повороте головы в сторону при травматической или спастической кривошее для удержания ее в срединном положении используют картонно-ватный воротник Шанца, воротники из поливика, вспененного полиэтилена, гипса, папье-маше (рис. 282).

При тенденции к разгибанию туловища и ног для снижения экстензорного тонуса в положении сидя ребенку придают позу избыточной флексии, например сидение на низком стуле с опорой на стопы. Перед ребенком целесообразно расположить игрушки, а под бедра ближе к коленям подложить маленькую подушку, чтобы угол между туловищем и бедрами составлял около 45°. Если ребенок отклоняется назад, стул должен быть с высокой спинкой. Детям с разгибательным тонусом следует придавать позу сидя со скрещенными ногами или использовать приспособления, способствующие сгибанию ног (рис. 283). Однако в случае тенденции к общему сгибательному тонусу ребенка

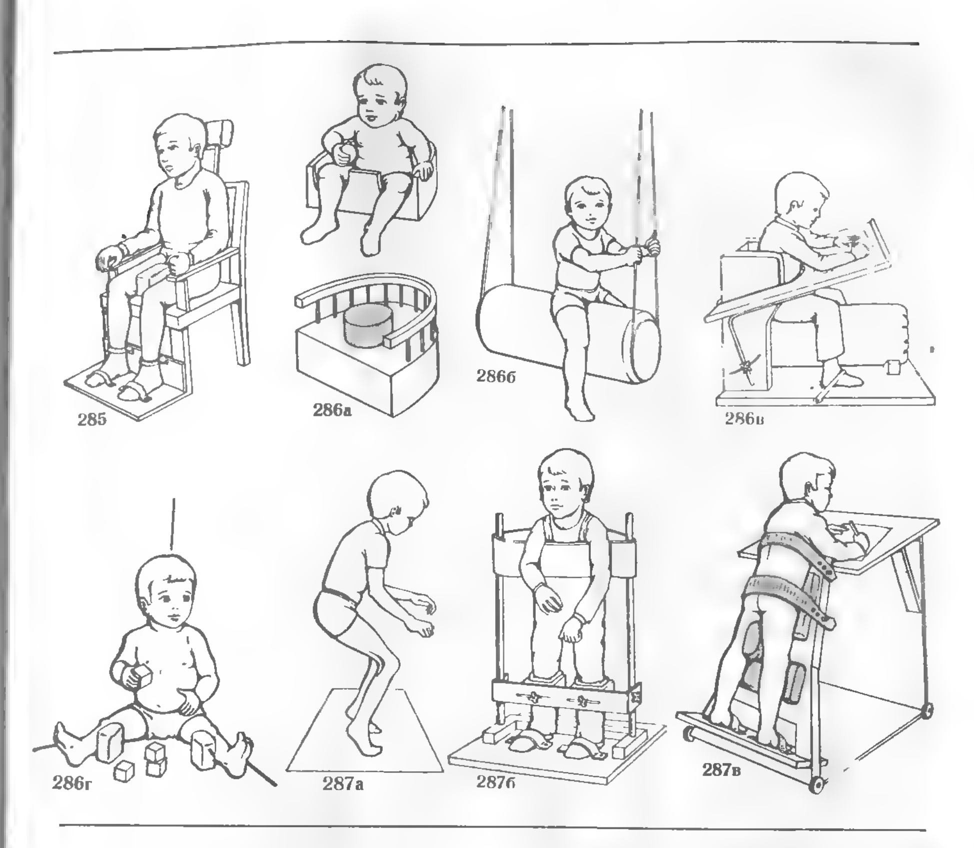


281. *Приспособление для удержания головы*

282. *Воротник из поливика*

283. *Приспособление для торможения разгибательного тонуса*

284. *Торможение сгибательного тонуса в ногах*



285. *Стул с приспособлениями для удержания правильной позы сидя*

286. *Приспособления для профилактики аддукторного спазма и коррекции позы сидя:*
а) напольные сидения, б) качающееся «бревно», в) специальная парта, г) ограничители приведения ног

287. *Приспособления для коррекции позы стояния:*
а) патологическая поза, б) прямой стабилизатор, в) наклонный стабилизатор

нельзя длительно оставлять в положении сидя на стуле или сажать на опору со скрещенными ногами, а целесообразно периодически высаживать его на ровную поверхность, чтобы ноги были выпрямлены, при этом на колени можно положить валик (рис. 284). Детей со сгибательным тонусом следует чаще выкладывать на живот, ставить на ноги.

Для профилактики аддукторного спазма ноги ребенка при сидении должны быть разведены и ротированы кнаружи. Для этого между ногами к стулу фиксируют клин, валик, подушку, мешочек с песком (рис. 285). Кроме того, целесообразно усаживать ребенка верхом на различные приспособления предметы — лошадку, бревно, резиновые надувные игрушки, подлокотники кресел, на специальные сиденья, в угол комнаты (рис. 286, а, б, в, г). Слишком широкое разведение бедер при их сопротивлении нежелательно, так как оно сопровождается болевой реакцией и усиливает спазм приводящих мышц. Стопы при сидении должны находиться на опоре в среднем положении или легком тыльном сгибании. Для коррекции

положения стоп применяют лонгеты, туторы, ортопедическую обувь.

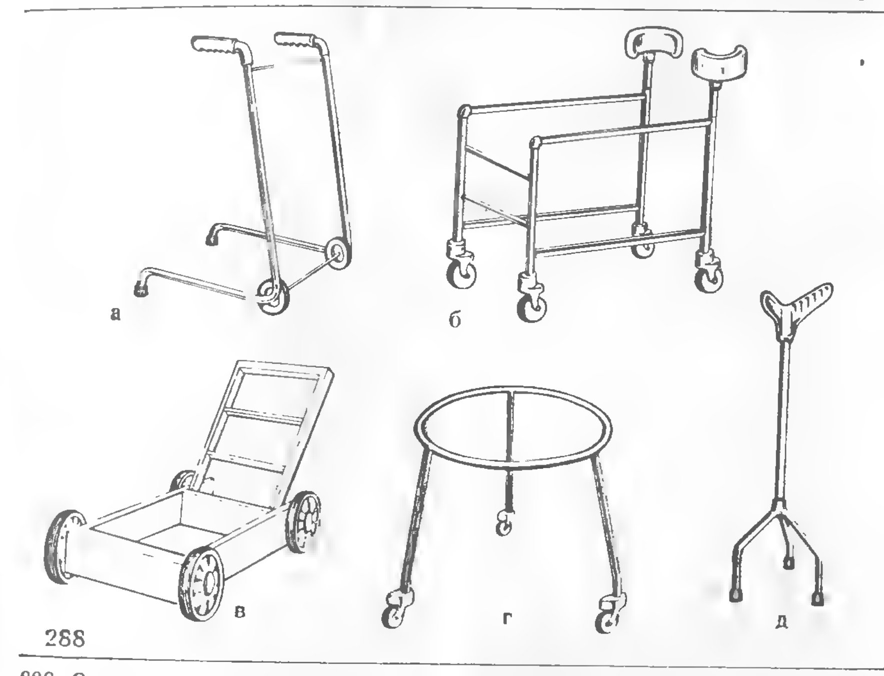
Из-за нарушения нормальных механизмов удержания туловища **в положении стоя** и своеобразной их компенсации с целью сохранения равновесия формируются следующие патологические позы: сгибание бедер и коленей (поза оседания), приведение и внутренняя ротация бедер, гиперэкстензия коленных суставов, эквиноварусная или плосковальгусная установка стоп, сгибание головы и туловища, гиперлордоз или кифоз позвоночного столба, асимметричная поза со сколиозом. Своевременная коррекция вертикальной позы способствует правильному развитию тазобедренных суставов, предотвращает формирование контрактур и деформаций в различных отделах туловища, активизирует физиологические процессы минерализации костей, работу сердечно-сосудистой системы, пищеварительного тракта и других внутренних органов. Корригируя патологические позы, нужно следить за правильным положением головы в пространстве и по отношению к туловищу. Контроль головы способствует торможению патологической тонической активности. Голова и туловище должны быть выпрямлены, ноги разогнуты и отведены в наружной ротации. Стопы должны полностью находиться на опоре. Для правильной установки стоп рекомендуется носить утяжеленные ортопедические ботинки, которые корригируют ось стопы, стабилизируют голеностопный сустав, компенсируют асимметрию конечностей. Для тренировки прижатия стоп к полу можно крепить обувь к тяжелой доске, щиту, использовать специальные бинты или односуставные аппараты для голеностопного сустава. Вместе с тем, жесткая фиксация стоп ограничивает возможность развития активных движений и ухудшает равновесие. Поэтому в тех случаях, когда ребенок осваивает позу стояния и у него еще нет фиксированных контрактур в голеностопных суставах, жесткое «крепление» стопы ограничивают несколькими кратковременными периодами в течение дня. Все остальное время тренируют разнообразные движения в стопе. При стоянии масса тела должна симметрично распределяться на обе стопы ребенка, что способствует коррекции многих патологических поз. При недостаточной опоре на одну стопу методист увеличивает степень ее давления на пол своей рукой. Чтобы облегчить выравнивание спины, согнутых бедер и отведение ног, ребенок сам или с помощью взрослого должен поднимать и заводить за голову руку или его выпрямленные в наружной ротации руки отводят назад пассивно.

Если ребенок не в состоянии корригировать патологические позы самостоятельно, применяют различные ортопедические приспособления, обеспечивающие фиксацию коленных и голеностопных суставов, разведение бедер, распрямление туловища, равномерную опору на стопы (рис. 287, а, б, в).

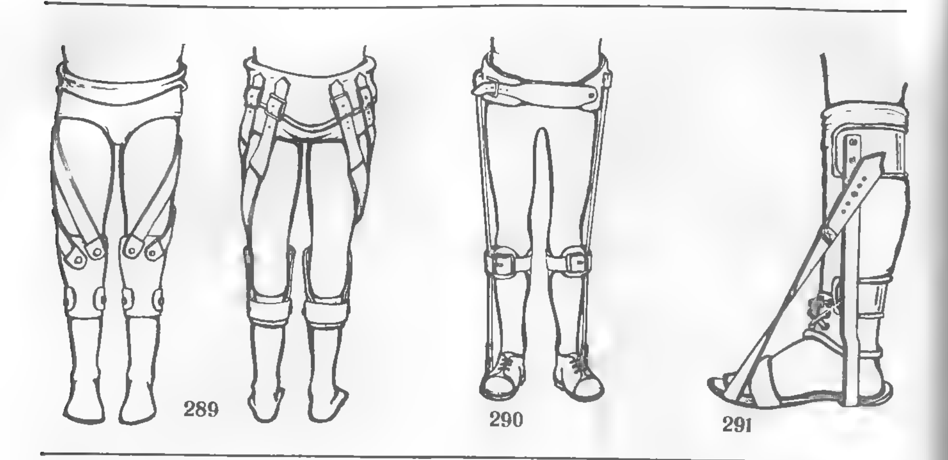
При церебральных параличах возможны различные нарушения походки: качание бедер, туловища и таза из стороны в сторону (ходьба, переваливаясь с боку на бок) и в переднезаднем направлении; приведение, сгибание и внутренняя ротация бедер (ходьба «ножницами»); ходьба «на цыпочках»; сгибание коленей; нарушение переноса центра тяжести тела; отсутствие ротационных движений туловища; асимметричное перенесение массы тела, неравномерные шаги; удлинение фазы стояния и ускоренный перенос ноги; уменьшение длины шага; атактическая походка с широко расставленными ногами; высокие шаги, бег «стремглав» (при гиперкинезах), ретракция рук, недостаточные их возвратно-поступательные движения, повышение активности рук. Для коррекции всех этих нарушений прежде всего тренируют выпрямляющие реакции головы и туловища и реакции равновесия во всех положениях — сидя, на четвереньках, на коленях, стоя, при ходьбе. Во избежание формирования патологических образцов ходьбы необходимо обучить ребенка равномерному распределению массы тела на обе стопы и правильному перемещению центра тяжести. Если ребенок сам не может корригировать патологические положения при ходьбе, используют специальные опорные приспособления — канадские палочки, рамы, каталки, брусья, канат и др. (рис. 288, а, б, в, г, д). Определенную роль в преодолении патологических поз при ходьбе играют ортопедические аппараты и обувь. С их помощью можно уменьшить сгибательную установку ног, придать физиологическое положение стопам.

Существующие аппараты подразделяются на две группы — большие и малые. Большие аппараты (тазовостопные) контролируют положение тазобедренных, коленных и голеностопных суставов, способствуют поддержанию вертикальной позы при невозможности разгибания нижних конечностей. Однако эти аппараты громоздкие, неэластичные; их трудно надевать без посторонней помощи. Они резко ограничивают произвольную активность в ногах и в связи с этим значительно ухудшают равновесие туловища, затрудняют возможность выполнения некоторых движений, например вставание с пола. Поэтому большие аппараты применяют лишь в тех случаях, когда ребенок сам не способен принять и удержать вертикальное положение.

Малые, или короткие, аппараты стабилизируют только один или два соседних сустава нижней конечности. Они способствуют предупреждению контрактур и коррекции патологических образцов движений. Абдукторный аппарат уменьшает приведение бедер и улучшает ходьбу типа «ножниц»,



288. Опорные приспособления для ходьбы:
а, б) рамы-каталки, в) утяжеленная тележка, г) ходунки, д) палочка для ходьбы



289. Функциональный бандаж для уменьшения приведения, внутренней ротации и сгибания бедер

290. Деротационный аппарат

291. Аппарат для коррекции конской стопы

не препятствуя активным движениям в тазобедренных суставах (рис. 289). Шины, накладываемые на коленные суставы, препятствуют их избыточной флексии (рис. 290). Односуставные аппараты, применяемые для голеностопного сустава, улучшают условия стояния и ходьбы, способствуют опоре на пятку и корригируют варусное или вальгусное положение стопы (рис. 291). При тенденции к эквинусной установке стоп в аппаратах ограничивается подошвенное сгибание, при наклонности к образованию пяточной деформации — исключается тыльная флексия.

Двусуставные аппараты, лонгеты или туторы, стабилизируют голеностопный и коленный суставы, но несколько ограничивают свободные движения ног и затрудняют сохранение равновесия во время ходьбы. Применение аппаратов при сформировавшихся контрактурах болезненно из-за рефлекторного усиления мышечного напряжения. Поэтому при фиксированных контрактурах и деформациях протезирование противопоказано. Такие дети нуждаются в предварительном устранении контрактур консервативным или хирургическим путем. Применение аппаратов у детей с гиперкинезами ограничено из-за возможности появления насильственных движений в других частях тела или чувства непереносимого стеснения.

Коррекция патологических поз кисти. При стойкой тенденции к порочному положению (кисть сжата в кулак, пронирована, отведена кнаружи, большой палец приведен к ладони) применяют шины и лонгеты, фиксирующие кисть в физиологической позе. Их следует накладывать несколько раз в день после лечебной гимнастики и физиотерапии, лучше на период сна, чтобы не ограничивать функциональную активность рук во время бодрствования. Лонгеты для кистей делают из картона, гипса, плексигласа или поливика и обшивают мягкой тканью. Их можно сделать с гиперэкстензией, максимальным отведением большого пальца, с бортиком для коррекции ульнарного отведения кисти и т. д. При нарушении сгибательной функции кисти в руку ребенка вкладывают валик или шарик, затем прибинтовывают лонгету. Облегчить функции кисти при еде, письме, рисовании, трудовой деятельности можно с помощью различных приспособлений (см. рис. 246).

Этапные гипсовые повязки показаны в случаях формирования фиксированных контрактур в суставах. Это один из видов лечения положением. Придание пораженной конечности правильной позы снижает возбудимость проприорецепторов мышц и сухожилий и уменьшает поток патологических импульсов от периферии к центру. В результате восстанавливаются нормальные реципрокные соотношения мышц и устраняются патологические установки конечностей. Сохранность эластичности мышц и отсутствие выраженных дистрофических изменений в мягких тканях опорно-двигательного аппарата — обязательное условие для наложения этапных гипсовых повязок. Применяя их, следует учитывать влияние тонических шейных и лабиринтного рефлексов на мышечный тонус конечностей. Контрактуры ликвидируются постепенно, в несколько этапов со сменой гипса через каждые 10—12 дней. Общая продолжительность пребывания больного в гипсовой повязке не должна превышать 2—3 мес. При необходимости более длительного лечения конечность временно фиксируют гипсовой шиной, давая возможность провести курс массажа и физиотерапии, а затем возобновляют гипсование конечности. Когда ребенок находится в гипсовых повязках, необходимо следить за правильной установкой головы и туловища. Асимметричное положение головы, ее избыточное сгибание или разгибание рефлекторно повышает тонус мышц в загипсованных конечностях, что сопровождается выраженной болезненностью. После окончания лечения гипсовыми повязками детям надевают туторы, поскольку в первые дни после снятия гипса они жалуются на сильную боль в ногах. Туторы снимают только для проведения горячих шерстяных укутываний, массажа и гимнастики. Постепенно время пребывания ребенка без туторов увеличивается, и последние надевают только на период сна. С целью предупреждения рецидива контрактур необходимо постоянно стимулировать развитие реакций выпрямления и равновесия, подавляющих тоническую рефлекторную активность, а также соблюдать ортопедический режим, поддерживающий физиологическое положение туловища и конечностей. Лечение этапными гипсовыми повязками наиболее эффективно при сгибательных контрактурах в коленных суставах и эквиноварусной деформации стоп.

Через 3—6 мес после курса этапных гипсовых повязок возможен частичный рецидив спастических контрактур. В связи с этим показан повторный короткий курс гипсовых повязок (2—3 этапа). При выраженных контрактурах и патологической тонической активности проводят 3—4 курса этапных гипсовых повязок в течение 2—3 лет.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

14

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ КОНТРАКТУР И ДЕФОРМАЦИЙ

В некоторых случаях, особенно при тяжелых контрактурах и деформациях или угрозе вывиха тазобедренного сустава, препятствующих развитию статических и локомоторных навыков, приходится прибегать к оперативному вмешательству. Отрицание некоторыми авторами положительных результатов оперативного лечения основано на довольно частых неблагоприятных результатах ортопедических операций (рецидив контрактур, развитие обратных деформаций), на которые обратил внимание еще W. J. Little. В течение столетия, прошедшего со времени первых операций, взгляды на оперативное лечение церебральных параличей неоднократно пересматривались. Предложены различные методы хирургической коррекции, их сочетания и последовательность. Большую роль в эволюции представлений о хирургическом лечении церебральных параличей сыграло выяснение патофизиологических механизмов двигательных нарушений и уточнение биомеханических основ движений.

Существенный вклад в разработку проблемы оперативной коррекции церебральных параличей в последние годы внесли отечественные и зарубежные исследователи (Е. П. Меженина, 1966, 1983; П. Я. Фищенко и соавт., 1977; И. И. Мирзоева, 1980; Х. А. Умханов, 1981, 1985; А. М. Ненько, 1981, 1984; Е. А. Абальмасова, 1983; А. Ф. Краснов, А. М. Савин, 1983; А. М. Журавлев и соавт., 1986; H. Banks, 1967; J. U. Baumann, 1970; S. Feldkamp, 1979, 1983; H. Knupfer, F. Rathke, 1982, и др.), которые показали необходимость патогенетического и биомеханического обоснования ортопедохирургического лечения. В настоящее время ясно, что изолированная коррекция деформаций без учета статико-динамических взаимоотношений у каждого конкретного больного не всегда дает желаемый эффект. Операция с целью устранения деформации суставов не влияет на патогенетические механизмы нарушенных движений; тонические шейные и лабиринтный рефлексы, патологические содружественные движения продолжают оказывать влияние и после вмешательства. Поэтому, планируя операцию, следует определить преобладающую форму патологической рефлекторной тонической активности, механизмы статической компенсации, взаимоотношения между ними после оперативного вмешательства. Коррекцию контрактур и деформаций при детских церебральных параличах нужно рассматривать прежде всего с позиций воздействия на общий моторный статус ребенка.

Оперативное лечение применяют главным образом при спастических формах церебральных параличей, иногда при смешанных спастико-гиперкинетической и спастико-атактической формах. Операции на нижних конечностях производят чаще, чем на верхних.

Цели оперативного лечения: 1) улучшение функциональной активности и статики посредством коррекции патологического положения суставов — контрактур, подвывихов, вывихов; 2) улучшение сенсомоторной афферентации; 3) профилактика вторичных осложнений, например подвывиха и вывиха тазобедренного сустава; 4) косметическая коррекция; 5) облегчение ухода за больными при тяжелых формах патологии.

Показания к оперативному лечению могут быть абсолютными и относительными. Абсолютным показанием, является вывих тазобедренного сустава, его угроза. Если операция направлена на улучшение функциональных возможностей больных, например на коррекцию фиксированных контрактур и деформаций, не поддающихся длительному консервативному лечению, показания относительны. Оперативное вмешательство показано преимущественно больным с нормальным психическим развитием. Снижение интеллекта, эмоционально-волевые нарушения могут сыграть отрицательную роль в преодолении трудностей послеоперационного периода. Особенно тщательно должны быть проанализированы показания при тяжелых формах церебральных параличей, когда оперативное вмешательство вряд ли улучшит функции, а из-за послеоперационного стресса возможны выраженные психические расстройства и полная потеря приобретенных навыков.

Мнения относительно возраста, в котором следует производить операции, противоречивы. F. Craig (1967), S. Feldkamp (1983) высказываются за раннее вмешательство, считая, что правильная поза ребенка будет способствовать эффективному функциональному лечению. Ранняя коррекция патологической мышечной тяги может предотвратить формирование таких деформаций, как вывих бедра или эквинусная контрактура стопы. Однако многие исследователи (А. П. Кутузов, 1981; Х. А. Умханов, 1985, и др.) отмечают, что после операций, произведенных в раннем возрасте, часто наступает рецидив или формируются другие грубые деформации в результате выраженной рефлекторной тонической активности, приводящей к аномальным позам. По мнению H. Thom (1982), хронологический возраст детей имеет относительное значение и оптимальный благоприятный для оперативного вмешательства период зависит от целого ряда факторов — тяжести поражения, выраженности контрактур, их локализации, наличия и степени лабиринтного и шейных тонических рефлексов, патологических синкинезий, умственного развития ребенка, его соматического состояния. R. Beals (1976), проанализировав результаты более 500 оперативных вмешательств, пришел к выводу, что с увеличением возраста оперируемых детей уменьшается риск рецидива деформаций. Подытоживая мнения большинства исследователей, вряд ли следует считать целесообразным вмешательство ранее чем в возрасте 8—10 лет.

Многочисленные подходы к оперативной коррекции условно можно подразделить на несколько групп в зависимости от конкретной задачи и способа ее достижения:

1. Расслабление мышц: а) путем абсолютного удлинения одного или многих сухожилий или пластического удлинения мышц, например, ахиллопластика; б) посредством относительного удлинения, например, укорачивающая остеотомия.

2. Коррекция равновесия мышечной силы посредством пересадки сухожилий, например пересадка внутренних сгибателей голени на наружный мыщелок бедра с целью уменьшения внутренней ротации бедра.

3. Вмешательства на костях и суставах (остеотомии, артродезы, тенодезы, артропластика) с целью устранения неправильного положения и увеличения стабильности конечностей.

4. Операции на нервах, иннервирующих спастичные мышцы (нейроэктомии) для устранения чрезмерной мышечной активности.

При гемипарезах оперативное лечение направлено на исправление контрактур и, в меньшей степени, на стабилизацию позы, поскольку последняя бывает нарушена не так сильно, как при других формах церебральных параличей, и двигательные нарушения не создают опасности потери равновесия. Операция необходима при фиксированных контрактурах в области верхней конечности и(или) тяжелых деформациях стопы. По данным И. И. Мирзоевой и А. М. Ненько (1980), в хирургической коррекции деформаций рук нуждаются 1,5—2 % детей с гемипарезами.

Оперативное вмешательство показано больным с приводящей контрактурой плеча, сгибательной контрактурой локтевого сустава, пронаторной контрактурой предплечья, сгибательной контрактурой кисти и пальцев, приводящей контрактурой большого пальца. Цель вмешательства — улучшение манипулятивной и опорной функций рук. Для восстановления функций кисти наиболее перспективно устранение пронаторной контрактуры предплечья.

При наличии множественных контрактур в суставах прежде всего устраняют наиболее тяжелые из них, что благоприятно сказывается на исходе последующих вмешательств.

Основные **типы оперативных вмешательств** на верхней конечности:

1) при пронаторной контрактуре предплечья — тенотомия (миотомия) или пластика круглого и квадратного пронаторов (операции Тьюби или Денихи); пересадка сухожилия локтевого сгибателя запястья на дистальную треть лучевой кости (операция Стейндлера—Грина); деторсионно-корригирующая остеотомия костей предплечья;

2) при сгибательной контрактуре кисти и пальцев — удлинение сухожилий сгибателей запястья и ладонного апоневроза (операция Ракича—Милосевича); перемещение медиального надмыщелка плеча дистально на предплечье (операция Саварио—Титгата); компрессионный артродез лучезапястного сустава; пластика сухожилия глубокого сгибателя пальцев сухожилием поверхностного сгибателя пальцев по методу Брауна; трансоссальный тенодез сгибателей пальцев через метафиз лучевой кости (по В. Д. Чаклину); пересадка лучевого и локтевого сгибателей запястья на разгибатель пальцев;

3) при сгибательно-приводящей контрактуре большого пальца — отсечение мышцы, приводящей большой палец, перемещение сухожилия лучевого сгибателя запястья на сухожилие отводящей мышцы, а сухожилия плечелучевой мышцы — на сухожилие длинного разгибателя большого пальца; создание синостоза I—II пястной костей в положении коррекции (операция Форстера—Томпсона); артродез основного сустава большого пальца в положении отведения с одновременным рассечением мышцы, приводящей большой палец; укорочение длинного разгибателя большого пальца или пересадка лучевого разгибателя запястья на длинный разгибатель большого пальца;

4) при сгибательной контрактуре локтевого сустава — удлинение сухожилия двуглавой мышцы плеча;

5) при сгибательно-приводящей и внутриротаторной контрактуре плеча — удлинение сухожилий большой грудной, большой круглой, широчайшей мышц; субкапитальная деротационная остеотомия плечевой кости.

Операции на нижней конечности при гемипарезе направлены главным образом на коррекцию формы стопы. В случае стойкой подошвенной флексии стопы наиболее рациональны Z-образное удлинение ахиллова сухожилия или отделение икроножной мышцы от камбаловидной с пересечением ее на границе мышечной и сухожильной части (операция Страйера). Последнюю операцию в настоящее время делают редко, поскольку превращение двусуставной мышцы в односуставную создает условия для дестабилизации цепочки суставов нижней конечности.

Улучшение тыльной флексии стопы может быть достигнуто посредством укорочения сухожилий передней большеберцовой мышцы и общего разгибателя пальцев; перемещения большеберцовой мышцы через межкостную мембрану на тыл стопы; перемещения короткой и длинной перонеальных мышц на тыл стопы; латерального смещения сухожилия передней большеберцовой мышцы. Последняя операция показана также при спастической полой стопе.

При сочетании конской стопы со сгибательной контрактурой в коленном суставе производят дорсальную капсулотомию коленного сустава. Оправданно также удлинение или перемещение сгибателей голени. При выраженных сгибательных контрактурах операции на мягких тканях часто не достигают цели и в последующем больные нуждаются в супракондилярной корригирующей остеотомии.

При спастической диплегии нарушение координации мышц туловища и нижних конечностей компенсируется патологической позой со сгибанием бедер, коленей и туловища. В такой позе центр тяжести верхней части тела проецируется на опорную поверхность стоп, что является одним из необходимых условий удержания туловища в вертикальном положении. Непродуманное вмешательство может внести изменения в достигнутую статическую компенсацию и тем нанести вред больному со спастической диплегией. Так, частым следствием изолированной оперативной коррекции конской стопы бывает усиление сгибания бедер и коленей, так как в результате превращения икроножных мышц из двусуставных в односуставные выпадает их разгибательная функция. При усиленном сгибании коленей после ахиллотенотомии проекция центра тяжести хотя и приходится на опорную поверхность стоп, но не совпадает с осью коленного сустава. Коленный сустав стабилизируется только четырехглавой мышцей бедра. Статическая недостаточность ведет к еще большему сгибанию ног и укорочению шага; продолжительная ходьба становится невозможной. K. Burry (1979) полагает, что статическая компенсация зависит от характера тонической рефлекторной активности. В случае преобладания экстензорной спастичности сгибательный механизм компенсации менее выражен и нежелательные последствия оперативной коррекции конской стопы менее вероятны. Если у больного преобладает флексорный тонус, патологическая установка стоп должна корригироваться функциональными методами.

По мнению X. А. Умханова (1981, 1985), S. Feldkamp (1973), операции на стопах должны производиться на последнем этапе мероприятий, направленных на разгибание конечностей, и способствовать созданию оптимальных биомеханических условий для удержания туловища в вертикальном положении. Как показал опыт Ленинградского детского ортопедического института им. Г. И. Турнера, при-

менение оперативных методов коррекции «сверху вниз» дает значительно лучшие результаты, чем коррекция только в области одного сустава или снизу вверх» (Х. А. Умханов, 1985). При соблюдении этого принципа в одной группе (500 больных, оперированных после 1970 г.) развитие обратных контрактур и деформаций и ухудшение функциональных возможностей в ближайшие 2—3 года после операции составило лишь 1 %, в то время как в другой группе (582 больных, оперированных до 1970 г.) — 78 %.

Оперативную коррекцию патологического положения нижних конечностей проводят обычно в несколько этапов.

С целью **устранения сгибательных, приводящих и внутриротаторных контрактур в тазобедренных суставах** применяют: миотомию сгибателей бедра (передней части средней ягодичной мышцы; передней части мышцы, напрягающей широкую фасцию бедра, портняжной мышцы); тенотомию сухожилия прямой мышцы бедра; тенотомию приводящих мышц (длинной и большой приводящих, нежной); частичную миотомию подвздошно-поясничной мышцы; удлинение субспинальных мышц при умеренной слабости большой ягодичной мышцы; пересадку прямой мышцы бедра кзади на крыло таза в сочетании с удлинением остальных сгибателей бедра при выраженной слабости большой ягодичной мышцы; надсечение передней ветви запирательного нерва по Вишневскому.

Сгибательное положение коленных суставов корригируют либо одновременно с патологической позой бедер, либо как следующий этап в цепи операций, направленных на нормализацию статических функций. Иногда коррекция достигается простым удлинением сухожилия двуглавой мышцы бедра капсулотомией коленного сустава или частичной нейроэктомией нервов, иннервирующих сгибатели колена. В других случаях сухожилия двуглавой мышцы бедра, полусухожильной и полуперепончатой мышц перемещают на дистальный отдел бедренной кости (операция Эггерса). При наличии внутренней ротации бедра и голени эти сухожилия перемещают на наружный мыщелок бедра (деротационная миопластика). При резком снижении функции четырехглавой мышцы бедра показана дистальная пересадка связки надколенника, особенно если он стоит высоко. Эту операцию нужно сочетать с ослаблением прямой мышцы бедра во избежание увеличения сгибания бедер. При выраженном укорочении сухожилий сгибателей голени, паретичности четырехглавой мышцы бедра, перерастяжении ее сухожилия, несостоятельности собственной связки надколенника и смещении его вверх прибегают к пересадке части сгибателей голени на переднюю поверхность коленного сустава (операция Краснова). Остеотомия бедренной кости в нижней трети показана в случаях выраженного варусного или вальгусного отклонения голени.

Эквинусную деформацию стоп исправляют на заключительном этапе путем ахиллотенотомии с учетом степени поражения икроножной и камбаловидной мышц. В отличие от спастической гемиплегии, при которой все части трехглавой мышцы голени поражены в равной мере, при спастической диплегии икроножные мышцы обычно поражены значительно сильнее, чем камбаловидные. Поэтому объектом оперативного вмешательства, направленного на коррекцию конской стопы, должно быть главным образом сухожилие икроножной мышцы (операции Страйера, Сильвершельда). В некоторых случаях целесообразно сочетать удлинение ахиллова сухожилия с резекцией веточек большеберцового нерва в подколенной ямке.

Удлинение ахиллова сухожилия следует производить с большой точностью. В физиологических условиях во время шага пятка отрывается от пола в том случае, если наклон голени вперед составляет около 20°. При конской стопе этот наклон отсутствует или составляет менее 10°, поэтому отрыв пятки от пола во время ходьбы возможен только при сильном перемещении центра тяжести тела вперед. С целью сохранения равновесия компенсаторно сгибаются колени и туловище. Корригируя конскую стопу, следует создать положение, обеспечивающее наклон голени вперед под углом 10—15°; в дальнейшем он станет физиологическим. Дозированная ахиллотенотомия предотвращает формирование тяжелого послеоперационного осложнения — пяточной стопы.

При **вальгусной деформации** стоп с целью коррекции их положения чаще всего прибегают к рассечению связочного аппарата стопы по наружной поверхности голеностопного сустава с удлинением перонеальной группы мышц. Точно дозировать удлинение мышц крайне сложно, поэтому операция не всегда достигает цели.

Если после устранения контрактур вышележащих суставов посредством операции на мягких тканях не наступает активной или пассивной стабилизации голеностопного сустава в физиологическом положении, применяют корригирующие тенодезы и артродезы стопы.

При **двусторонней гемиплегии** тяжелое расстройство координации мышечной деятельности распространяется на конечности и туловище, поэтому реакции равновесия крайне затруднены или отсутствуют. Статическая компенсация нарушается еще в большей степени, чем при спастической диплегии. Больные могут стоять только с поддержкой, резко выражена сгибательная компенсаторная поза. Даже последовательная коррекция контрактур с целью стабилизации позы не улучшает функциональных возможностей больных, а в отдельных случаях они утрачивают способность удерживать вертикальную позу. Частично компенсировать статическую недостаточность удается только с помощью туторов, аппаратов, корсетов, а также интенсивной лечебной гимнастикой, направленной на стимуляцию реакций выпрямления и равновесия.

Очень тяжелым больным с выраженным аддукторным спазмом иногда производят операции рассечения приводящих мышц бедер для облегчения ухода за ними. При угрозе вывиха тазобедренного сустава в некоторых случаях применяют деротационную остеотомию бедра.

Эффективность хирургического лечения зависит не только от правильного выбора метода вмешательства, но и от тактики ведения послеоперационного периода. После хирургической коррекции для профилактики различных осложнений конечность должна быть фиксирована гипсовой повязкой на период до 1,5 мес. Необходим постоянный уход за кожей ребенка, поскольку при церебральных параличах легко образуются пролежни, особенно в местах соприкосновения ног, на крестце, пятках и коленях, под гипсом и шинами. В период иммобилизации следует проводить массаж частей тела, свободных от гипса, и лечебную гимнастику. После снятия гипса начинают активное функциональное лечение и оперированных конечностей.

КОРРЕКЦИЯ КОНТРАКТУР С ПОМОЩЬЮ ДИСТРАКЦИОННО-КОМПРЕССИОННЫХ АППАРАТОВ

Дистракционно-компрессионные аппараты Илизарова впервые в СССР применены для лечения больных детскими церебральными параличами А. М. Савиным и М. И. Бабковой в 1970 г. В дальнейшем этот метод лечения контрактур стали широко использовать

в хирургических клиниках, занимающихся реабилитацией больных церебральными параличами (А. М. Ненько, 1981; А. М. Савин, 1982; Ю. А. Плаксейчук, 1984; Х. А. Умханов и соавт., 1984).

Аппараты представляют собой набор из нескольких колец, накладываемых на соседние сегменты конечности. Кольца жестко крепятся на кости с помощью спиц и соединяются между собой. Такое устройство позволяет достичь абсолютной жесткости конструкции и хорошей стабильности благодаря возможности адекватного натяжения с постепенной угловой коррекцией суставов и дистракцией конечности по длине. По сравнению с оперативными методами лечения дозированная аппаратная коррекция контрактур и деформаций имеет большие преимущества. Она менее травматична и более функциональна, обеспечивает оптимальную управляемость процессом коррекции за счет широкого диапазона разнообразных перемещений сегментов конечности при помощи дистракционных и компрессионных усилий аппарата. Применение компрессионно-дистракционных аппаратов позволяет одновременно устранять контрактуры в нескольких суставах, что значительно сокращает время лечения больных. Аппаратная коррекция может быть самостоятельным методом лечения, а также подготовительным этапом к хирургическому вмешательству или комбинироваться с ним. С помощью аппаратов можно корригировать сгибательные деформации, приводящие контрактуры, различные боковые отклонения и подвывихи костей суставов верхних и нижних конечностей, не устраняемые при применении консервативных мероприятий. В некоторых случаях аппаратная коррекция эффективна и при функциональных контрактурах в суставах у больных с выраженным повышением мышечного тонуса.

Для контроля за величиной дистракции по длине и угловыми смещениями проводят клинические наблюдения и рентгенологические исследования. Дистракция не должна превышать 2 мм в сутки, угол смещения — 3°. При нарушении этих условий возможны чрезмерное растяжение суставов, развитие противоположных деформаций. В каждом отдельном случае необходимо стремиться к постепенному достижению полного объема движения: разгибание в тазобедренном суставе — 195—200°, отведение — 135°; разгибание в коленном суставе — 180°, разгибание в голеностопном суставе — 75—80°. После достижения полной коррекции движения в суставе фиксацию конечности с помощью аппарата продолжают еще 3—4 нед. В это время больному проводят медикаментозную терапию, лечебную гимнастику, обучают его правильному сидению, стоянию в аппаратах, а затем и ходьбе.

Сняв аппараты, накладывают съемные гипсовые лонгеты. В этот период показаны массаж, гимнастика, тепловые процедуры, электростимуляция ослабленных мышц. Гипсовыми лонгетами пользуются вплоть до изготовления соответствующих ортопедических аппаратов, в которых больной обучается ходьбе в течение 3—4 нед и выписывается домой с рекомендациями использовать ортопедические аппараты в течение года.

По данным Х. А. Умханова (1984), с помощью дистракционно-компрессионных аппаратов контрактуры удается устранить у 30 % больных, а в 70 % случаев аппаратные методы коррекции приходится комбинировать с оперативными.

НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

В 1890 г. A. Horsley предпринял первую операцию на мозге с целью лечения детского церебрального паралича — удаление моторной коры у больного со спастическим гемипарезом. Анализ этой и подобных операций, произведенных в дальнейшем, показал их малую эффективность. В настоящее время этот вид вмешательства представляет лишь исторический интерес.

Начиная с 50-х годов XX столетия нейрохирургами предпринимались многочисленные попытки лечения спастических параличей, основанные на эффекте уменьшения потока афферентных импульсов, передающихся через сегментарный аппарат спинного мозга на системы регуляции мышечного тонуса. К операциям такого рода относятся частичная перерезка волокон двигательных нервов, плечевого сплетения, передних и задних корешков спинного мозга, фронтальная продольная миелотомия (T. L. Bischoff, 1951; V. Vogt, 1951; A. Penzholz, 1956, и др.). Из-за трудности «дозирования» перерезки нервных проводников эти операции часто осложнялись периферическими параличами, сопровождавшимися атрофиями и деформациями. В настоящее время применяют методы топографической селекции, позволяющие с помощью игольчатых электродов точно дозировать степень перерезки нервных волокон, и некоторые из операций, разработанных ранее, используются вновь. R. Kottke (1970) показал, что в результате дозированной перерезки задних корешков на уровне C_1—C_3 уменьшается влияние шейных тонических рефлексов и, следовательно, снижается тонус мышц туловища и конечностей. M. Fasano и соавторы (1977) полагают, что задняя ризотомия — один из наиболее эффективных методов хирургического лечения спастичности. Частота рецидивов при этой операции составляет около 5 %. Однако локальный эффект снижения мышечного тонуса ограничивает применение этих операций при детских церебральных параличах, в основе которых лежит генерализованное нарушение координации движений. Принципиально новым методом лечения детских церебральных параличей являются стереотаксические операции на базальных ганглиях мозга. За последние два десятилетия накоплен значительный опыт таких операций. Первые стереотаксические операции заключались в деструкции бледного шара, но как показал катамнез, они мало эффективны. Затем были предложены стереотаксические операции на вентролатеральном ядре таламуса и субталамических ядрах (Э. И. Кандель, 1967, 1972; F. Mundinger, 1963). В 70 % случаев в результате операции уменьшаются мышечная ригидность и гиперкинезы, особенно хореоатетоз. Однако в целом эффективность стереотаксической таламотомии при детских церебральных параличах существенно ниже, чем при других экстрапирамидных нарушениях, часты рецидивы неврологических расстройств, что побудило нейрохирургов воздействовать на другие подкорковые структуры. Деструкция срединного центра оказалась малоэффективной (B. Ramamurthi, A. Davidson, 1975), но G. Galanda и соавторы (1977) настаивают на целесообразности этой операции в тех случаях, когда непроизвольные движения резко усиливаются при эмоциональном напряжении. Попытка разрушения таламопариетальных путей в ограде была предпринята N. Dierssen и K. Obrador (1969). R. Heimburger (1972) впервые произвел стереотаксическую деструкцию скорлупы. Авторы указывают на положительный эффект операций, но противоречивость результатов их применения другими исследователями не позволяет с уверенностью говорить об их перспективности.

С целью полного прекращения потока афферентной импульсации в зрительный бугор R. Hassler (1972) предложил так называемую сагиттальную таламотомию — деструкцию нескольких вентральных ядер на основании таламуса. По мнению автора, результаты этой

операции обнадеживают. Деструкция ядер подушки таламуса, предложенная J. Cooper и соавторами (1973), существенно уменьшает гиперкинезы и экстрапирамидную ригидность, которая, однако, нередко спустя несколько месяцев рецидивирует.

Из-за неудовлетворенности результатами таламотомии нейрохирурги исследовали другие структуры мозга, деструкция которых оказалась бы более эффективной. В последние годы довольно широкое распространение получила операция деструкции зубчатых ядер мозжечка — стереотаксическая дентатомия, предложенная R. Heimburger и K. Whitlock (1965). Предполагают, что в результате операции прерываются импульсы, идущие либо в моторную кору, либо в вентролатеральное ядро таламуса и тем блокируется тоническое влияние мозжечка на мышечную систему. Чаще производят одномоментную деструкцию обоих зубчатых ядер; послеоперационных осложнений практически не наблюдается. Дентатомия способствует снижению мышечного тонуса и не оказывает существенного влияния на гиперкинезы. По данным Л. Н. Нестерова (1976), Э. И. Канделя (1981), значительное улучшение функции после дентатомии отмечается более чем у половины больных.

В последние годы предприняты попытки одновременной стереотаксической деструкции нескольких подкорковых структур в процессе одной или двух-трех последовательных операций, например, деструкция нескольких ядер таламуса (вентрального, срединного центра, среднего вентрального ядра), комбинированная деструкция зубчатого ядра и подушки таламуса, последовательная дентатомия, путаменотомия или последовательная деструкция срединного центра, поля Фореля, зубчатых ядер, миндалевидного тела. Чтобы определить оптимальную локализацию, объем и комбинацию очагов деструкции в подкорковых образованиях головного мозга, применяют множественные долговременные внутримозговые электроды в сочетании с методами объективной оценки состояния двигательной сферы. По мнению Н. Я. Васина и соавторов (1981), универсальной комбинации структур, деструкция которых даст желаемый результат хотя бы в клинически идентичных случаях, не существует, и оптимальный выбор для каждого больного должен основываться на тщательной диагностике с помощью пробных поляризаций.

Эффект операции зависит не только от характера вмешательства, но и от ранее достигнутого уровня организации двигательных функций. Среди многих десятков больных детским церебральным параличом, не способных ходить до операции, стереотаксической деструкции подкорковых ядер Э. И. Кандель (1981) не наблюдал ни одного, который бы после операции самостоятельно более или менее нормально ходил. Это и не удивительно, так как несмотря на улучшенные с помощью операции возможности, в мозге ребенка 10—15 лет и старше (когда эти операции обычно производят) уже крайне сложно создать механизмы регуляции двигательных функций, закономерно развивающиеся в первые годы жизни. Поэтому оперативное лечение обязательно должно сочетаться с настойчивым воспитанием двигательных навыков.

В последние годы наряду с операциями деструкции определенных структур мозга для коррекции двигательных функций на уровне центральной нервной системы применяют хроническую нейростимуляцию. В мозг больного под контролем стереотаксиса имплантируют золотые или платиновые электроды, соединенные с внешним блоком питания. Радиочастотный стимулятор позволяет проводить двустороннюю и перемежающуюся стимуляцию, программы которой различаются по частоте, амплитуде, длине волны, продолжительности циклов и т. д.

Поскольку в патогенезе расстройств центральной координации движений при церебральных параличах определенную роль играют нарушения регулирующих влияний мозжечка, большие надежды возлагались на работы J. S. Cooper и соавторов (1977), R. M. Davis и G. V. Gesink (1974), применивших метод хронической стимуляции коры мозжечка с помощью вживленных электродов. Попытка такого лечения проведена 100 детям с церебральными параличами (длительность стимуляции 2,5—10 мес). В 70 % случаев отмечено снижение мышечного тонуса, уменьшение гиперкинезов и речевых расстройств. Однако дальнейшая оценка этого способа лечения на большом клиническом материале не подтвердила его эффективности (L. A. Whittaker, 1980). R. D. Penn и M. Etzel (1982), обобщив результаты хронической стимуляции мозжечка, сделали вывод о низкой в целом эффективности такого метода лечения, хотя не исключали возможность некоторого клинического улучшения. Авторы полагают, что результаты лечения зависят от параметров стимуляции, которые еще требуют уточнения. Положительные результаты электростимуляции мозжечка у больных гемипарезами отметили Л. Е. Пелех и соавторы (1986).

Вживление электродов в глубинные структуры мозга с последующей электростимуляцией при детских церебральных параличах впервые применили F. Mundinger и H. Neumüller (1982). К настоящему времени наблюдения за больными церебральными параличами, леченными вживлением электродов в глубинные структуры мозга, немногочисленны и результаты их разноречивы, однако существует единое мнение о необходимости индивидуальных программ стимуляции в зависимости от исходного состояния структур мозга и характера двигательных нарушений.

При тяжелых формах гемиплегии, резистентных к консервативному лечению и сопровождающихся частыми судорогами и умственной отсталостью, с целью прекращения судорог прибегали к гемисферэктомии (H. Cairns, 1951; T. H. Mason, J. S. Shapiro, 1953; J. Ranschoff, 1954). По данным J. Ranschoff (1954), судороги после операции исчезали у 80 %, спастичность существенно уменьшалась у 50 % больных. Исчезновение приступов облегчало уход за больными и способствовало некоторому прогрессу в их развитии. Отрицательные результаты отмечены у 10—20 % детей. Такие операции целесообразны только при тяжелой умственной отсталости.

Все перечисленные выше методы лечения, как правило, применяются после длительной консервативной терапии детям в возрасте старше 10 лет. Другая группа нейрохирургических вмешательств направлена на профилактику детских церебральных параличей и применяется главным образом в раннем возрасте. К ним относятся отсасывание гематом и субдуральных гидром у новорожденных путем повторных пункций субдурального пространства. По мнению А. П. Ромоданова и Ю. С. Бродского (1986), пункционная эвакуация субдурального выпота при отсутствии выраженной атрофии мозга и значительного увеличения размеров черепа представляется единственно адекватным методом лечения, с помощью которого можно предупредить развитие необратимых изменений нервной системы. Если в течение 1,5—2 нед субдуральный выпот не ликвидируется, делают дренаж субдурального пространства с отводом ликвора в одну из полостей организма. При осумкованном выпоте производят краниотомию и резекцию мембраны субдуральной гидромы. В тех случаях, когда церебральный паралич сопровождается прогрессирующей гидроцефалией и проводимая консервативная дегидратирующая терапия не дает положительного

эффекта, показано отведение ликвора в подпаутинное пространство, кровяное русло, брюшную полость. В настоящее время наиболее перспективным считается наложение вентрикулоперитонеального шунта. При этой операции процент септических осложнений (септицемия, эндокардит, тромбоэмболия, гломерулонефрит) значительно ниже, чем при применявшихся ранее вентрикулоюгулярном и вентрикулоатриальном шунтах. Противопоказанием к операции являются общие инфекции, гнойные процессы, текущий воспалительный процесс в оболочках мозга. После хирургического вмешательства по поводу прогрессирующей гидроцефалии необходим тщательный контроль за общим состоянием, темпом прироста окружности головы, функционированием шунтирующей системы. Повышение температуры тела, рвота, головная боль, нарастание неврологической симптоматики — признаки, указывающие на возможную недостаточность клапанов. Лечение гидроцефалии способствует улучшению двигательных и психических функций, урежению судорожных пароксизмов.

Краткий обзор нейрохирургических методов лечения детских церебральных параличей показывает, насколько сложна эта проблема. В ней нет единых подходов, которым можно следовать, решаясь на операцию. Необходимы тщательный анализ функциональных особенностей нервной системы каждого больного, творческий подход к выбору метода вмешательства с предварительной оценкой его эффективности.

КОРРЕКЦИЯ РЕЧЕВЫХ НАРУШЕНИЙ

15

В связи с тем что становление речи тесно связано с развитием сенсорных функций, моторики и интеллекта, необходима совместная их стимуляция с целенаправленным формированием речевых навыков на всех возрастных этапах. Логопедические мероприятия, предусматривающие онтогенически последовательное развитие сенсорных функций, речи и интеллекта, предупреждение и коррекцию их нарушений, следует проводить с первых месяцев жизни. Методика занятий определяется структурой речевой и психической недостаточности, тяжестью двигательных расстройств и возрастом ребенка.

ПРИНЦИПЫ ОНТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ СТИМУЛЯЦИИ РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ

ДОРЕЧЕВОЕ РАЗВИТИЕ

На первом этапе доречевого развития стимулируют сосательный, хоботковый, поисковый рефлексы, корригируют акт сосания. Для этого соской касаются губ, языка, при кормлении помогают ребенку захватывать и удерживать сосок или соску, пассивно вытягивая и придерживая его губы, особенно с более паретичной стороны, препятствуя тем самым вытеканию молока изо рта. Если ребенок находится на искусственном вскармливании, отверстие в соске постепенно уменьшают по мере того как сосание и глотание становятся более энергичными.

Нормализация процесса кормления способствует формированию положительных эмоциональных взаимоотношений между матерью и ребенком, развитию начального зрительного и слухового сосредоточения.

На втором этапе доречевого развития от стимуляции врожденных рефлексов постепенно переходят к формированию потребности в общении со взрослыми, зрительной фиксации и прослеживания за движущимся предметом, активируют начальные голосовые реакции, делают массаж лица, артикуляционную и дыхательную гимнастику.

На третьем этапе у ребенка развивают зрительное и слуховое

1/2 10 7—3579

восприятие, стимулируют гуление, делают массаж, артикуляционную и дыхательную гимнастику. Занятия по активации голосовых реакций начинают со стимуляции положительного эмоционального комплекса; затем взрослый молчаливо присутствует в поле зрения ребенка, позже демонстрирует игрушки, заканчивая занятие эмоционально-речевым общением. Для индукции смеха и радостных ответных возгласов следует то наклоняться к лицу ребенка, то отдаляться, улыбаясь и произнося что-либо. Взрослый повторяет один и тот же звук через определенные интервалы, побуждая ребенка прислушиваться. С появлением звуков гуления начинают игру «в перекличку»: взрослый отчетливо произносит знакомый ребенку звук, дожидаясь ответной голосовой реакции; если последняя задерживается, он вновь воспроизводит звук, стимулируя ребенка к подражанию. Делают активные упражнения для губ: сближают их вместе, растягивают в стороны, побуждают губами тянуться к соске или соску матери. Эти упражнения служат подготовительным этапом для развития лепета.

На четвертом этапе продолжают массаж и артикуляционную гимнастику; наряду с упражнениями для губ стимулируют движения языка, жевание, подражательную звуковую активность. Формируют интонационное общение ребенка с окружающими, подражательную деятельность, артикуляционные уклады, начальное ситуативное понимание обращенной речи, пассивный и пассивно-активный словарь, побуждающую к действию функцию речи. Стимулируют лепет с помощью игр-перекличек. Для развития понимания и подражания движениям используют игры-занятия: «Ладушки», «До свидания», «Дай ручку» и др. При этом взрослый, произнося слова, вначале сам выполняет необходимые действия, затем сопровождает их действиями ребенка (берет его ладошки и хлопает ими), а далее побуждает его к самостоятельному выполнению движений.

РЕЧЕВОЕ РАЗВИТИЕ

На начальном этапе речевого развития особо важное значение имеет логопедическая работа, так как в первые два года жизни она дает наибольший эффект. Прежде всего детей учат умению манипулировать с предметами и игрушками, поскольку овладение действиями стимулирует и предваряет усвоение слов. Рекомендации по методике и приемам обучения каждого ребенка логопед и воспитатель должны получить у врача или методиста лечебной гимнастики, которые знают двигательные возможности больного. Перед проведением игр-занятий больным делают массаж, артикуляционную и дыхательную гимнастику, затем активизируют внимание, восприятие ребенка и произнесение доступных ему звуков, звукосочетаний или простых слов. Логопед показывает ребенку игрушки, выполняет определенные действия, сопровождая их словами и предложениями. Далее активизируют собственную игровую деятельность ребенка и речевую активность.

Детей обучают различным умениям и целесообразным действиям: надевать и снимать кольца с пирамиды, строить дома из кубиков и других деталей, катать шарики и складывать их в коробки, раскладывать предметы по цвету. Взрослый показывает и рассказывает, что нужно делать. Таким путем у ребенка накапливаются речевые впечатления и развивается способность подражать речи окружающих. Не следует принуждать к речи и торопить с ответом детей, находящихся на начальных этапах речевого развития. Слова типа «скажи», «повтори» могут вызвать у них повышение мышечного тонуса, усиление насильственных движений, что резко затруднит произвольное подключение голоса.

В дальнейшем это может способствовать выработке негативизма и страха речевого общения. Поэтому детей с церебральными параличами побуждают к речи другими приемами. Можно, например, повторять за ребенком только что произнесенные им звуки или вести односторонний диалог, во время которого взрослый спрашивает и сам отвечает на заданные вопросы.

Поощряя любые звуковые реакции, взрослые не должны повторять за ребенком амфорные слова — корни или сокращенные слова, например, «ми — мишка»; «мо — молоко» и т. п. Дети должны слышать только правильно произносимые слова и предложения. Логопедические занятия нельзя начинать с постановки звуков. Необходимо, создав определенную артикуляционную базу (массаж, артикуляционная гимнастика и другие упражнения), стимулировать общение ребенка при помощи доступных ему звуковых реакций, аморфных слов-корней и слов-предложений. Далее проводят занятия на развитие звукоподражания. Поскольку период лепета у детей с церебральными параличами часто рудиментарен или отсутствует, для индукции звукоподражаний полезно использовать лепетные звуки и так называемую вокальную игру, которые целесообразно сопровождать определенным музыкальным ритмом. Это способствует мышечному расслаблению и координации дыхания, фонации и артикуляции.

Важное значение для стимуляции речевого развития имеют занятия по формированию речевого слуха, звуковысотного, фонематического, слухового внимания, восприятия темпа и ритма речи. Развивая звуковысотный слух, детей учат дифференцировать вариации голоса взрослого по высоте в соответствии с эмоциональной окраской речи. Это достигается выразительным чтением сказок по ролям, узнаванием голоса детей и взрослых и т. д. Для развития слухового внимания проводят специальные игры: «Угадай, что звучит», «Чей это голос?», «Откуда слышится звук?» Ребенок должен сосредоточить свой взгляд на издающих те или иные звуки игрушках. Одновременно со взрослыми он произносит звуки, слова, изменяет голос по высоте и тембру, регулирует громкость голоса и темп речи.

В дошкольном возрасте стимуляция речевого развития направлена на расширение словаря и развитие грамматического строя речи. Детей ежедневно знакомят с новыми предметами, их словесными обозначениями и полученные представления закрепляют в процессе игровой деятельности. Занятия по развитию речи проводят поэтапно. В их основе лежит обучение составлению различных видов предложений с постепенным усложнением их синтаксической структуры. С ребенком постоянно разговаривают о том, что он видит и слышит в данный момент. Если он говорит неправильно, его не перебивают и не поправляют. Логопед повторяет эти слова несколько раз правильно и таким образом побуждает ребенка к подражанию. Полезны специальные игры-занятия, во время которых логопед просит ребенка называть предметы, действия и изображения на картинках. При этом необходимы целенаправленная организация речевой и познавательной активности детей, максимальная наглядность и совместная предметно-практическая и игровая деятельность логопеда и ребенка. Детей специально обучают способам сенсорного обследования предметов, обязательно подключая дефектный двигательно-кинестетический анализатор, т. е. ощупывание предметов и узнавание их на ощупь паретичной рукой. Одновременно вводят новые слова, обозначающие качества предмета. Для их освоения ребенка учат сравнивать предметы, противоположные по свойствам, например тяжелый с легким, твердый с мягким, холодный с теплым и т. д. Качества и свойства предметов только тогда приобретут для

1/210*

ребенка определенную значимость, когда они будут включены в результативную практическую деятельность, игру. Для игры подбирают предметы, в которых вычленяемые качества представлены наиболее ярко. Постепенно набор определенных качеств и свойств предметов усложняется, детей начинают обучать операциям сравнения. В старшем дошкольном возрасте тренируют умение более точно подбирать слова, характеризующие особенности и свойства предметов. Для закрепления и активизации словаря важное значение имеют упражнения по описанию предметов, отгадыванию загадок, различные дидактические игры, а также повседневное общение с ребенком.

Особое направление логопедической работы над словом как единицей языка, над его многозначностью обеспечивает развитие качественной стороны лексики, возможности сознательного выбора для каждого высказывания наиболее адекватных языковых средств, т. е. собственно языковое развитие. Ребенка обучают пониманию многозначности слова, овладению синонимами и антонимами и расширению их запаса, умению правильно понимать, выбирать и употреблять слова в различных контекстах. Эта работа начинается в дошкольном и наиболее интенсивно проводится в школьном возрасте.

В школьном возрасте важное значение имеет практическое знакомство детей с простейшими способами образования основных лексико-грамматических разрядов слов. Это способствует преодолению стойких языковых затруднений, проявляющихся у детей на начальных этапах обучения. Логопед и преподаватель во всех случаях стремятся развивать мотивацию речевого высказывания. Для этого у детей воспитывают желание общаться, стремление сообщать окружающим о своих впечатлениях и переживаниях. Уже на начальных этапах обучения, стимулируя развитие связной речи, детям необходимо давать и небольшие теоретические сведения о языке, так как их сознательное осмысление ускоряет развитие соответствующих умений и навыков.

Эта общая схема стимуляции речевого развития детей с церебральными параличами должна быть индивидуализирована для каждого ребенка с учетом формы и тяжести заболевания, структуры речевого дефекта, состояния интеллекта и возраста.

ОСОБЕННОСТИ КОРРЕКЦИИ ПРИ РАЗНЫХ ФОРМАХ РЕЧЕВЫХ РАССТРОЙСТВ

ДИЗАРТРИИ

Логопедические мероприятия при дизартриях строятся с учетом патогенетической общности структуры двигательного и речевого дефекта. В случае повышения мышечного тонуса в речевых мышцах, наиболее характерного для псевдобульбарной дизартрии, занятия начинают с расслабления мышц артикуляционного аппарата. Ребенку придают положения, в которых активность тонических рефлексов минимальна, тонус мышц лица, шеи и языка снижен.

Приемы расслабления мышц шеи

Положение на спине, голова несколько свешивается назад. Одной рукой логопед поддерживает шею ребенка сзади, другой производит круговые движения головой сначала по часовой, затем против часовой стрелки. После нескольких пассивных движений стимулируют их активное выполнение.

Положение на спине, голова ребенка слегка свешивается с края стола и лежит на ритмично двигающейся из стороны в сторону дощечке.

Положение на животе, голова свисает с края стола. Выполняют те же боковые движения.

Расслабляющий массаж лица

Положение на спине полусогнутое. Легкие поглаживающие движения кончиков пальцев от середины лба к вискам, от бровей к волосистой части головы и от линии лба вокруг глаз, по щекам к мышцам шеи и плеч. Эти движения должны вызывать у ребенка приятные ощущения. Расслабляющий массаж следует строго дозировать, не захватывая сразу все области лица. При гиперчувствительности лицевых и артикуляционных мышц необходима постепенно усиливающаяся тактильная стимуляция.

Приемы расслабления губных мышц

Положение на спине, ноги слегка согнуты, руки вдоль туловища, голова слегка свешивается назад. Указательные пальцы располагают в точках, находящихся между серединой верхней губы и углами рта, и двигают по направлению к средней линии, так чтобы верхняя губа собиралась в вертикальную складку. То же проделывают с нижней губой, затем с обеими вместе.

Указательные пальцы располагают в тех же точках и смещают ими вверх верхнюю губу и вниз нижнюю губу, обнажая десны.

Указательные пальцы располагают в углах рта и растягивают губы, как при улыбке. Обратным движением с образованием морщинок губы возвращают в исходное положение.

Эти упражнения делают при различных положениях рта — закрытом, приоткрытом, полуоткрытом, широко открытом. После некоторого расслабления лицевых и губных мышц рту пассивно придают нормальное положение. Ребенок смотрит в зеркало, логопед фиксирует его внимание на ощущении закрытого рта.

Приемы расслабления мышц языка

1. Ребенок открывает рот самостоятельно или с помощью логопеда. Движение нижней челюсти вниз приводит к опусканию спастических приподнятого языка и его расслаблению, поскольку собственные мышцы языка тесно связаны с мышцами нижней челюсти. Детям старшего возраста подобные упражнения предлагаются в виде аутотренинга: «Ты спокоен, совершенно расслаблен, язык спокойно лежит во рту. Медленно опускай его вниз, когда опускается нижняя челюсть».

2. На кончик языка кладут кусочек стерильной марли или стерильную пробку. Возникающее тактильное ощущение помогает ребенку понять, что что-то мешает свободно двигать языком, т. е. ощутить состояние спастичности. После этого логопед шпателем или языковым депрессором производит легкие горизонтальные нажимы, добиваясь расслабления языка. Ребенок постепенно научится чувствовать разницу тонуса мышц языка.

3. Логопед осторожно захватывает язык стерильной марлевой салфеткой и плавно ритмично двигает его в стороны. Лучше всего движения делать, когда ребенок лежит на животе. Постепенно пассивная помощь логопеда уменьшается, и ребенок сам начинает выполнять эти упражнения.

Артикуляционная гимнастика

При проведении артикуляционной гимнастики большое значение придается тактильно-проприоцептивной стимуляции, способствующей развитию статико-динамических ощущений и четких артикуляционных кинестезий. На начальных этапах занятия проводят с

10+1/2 7-3579

максимальным подключением других, более сохранных анализаторов (зрительного, слухового, тактильного), осуществляя принцип компенсации. Далее для развития более четких и дифференцированных артикуляционных кинестезий постепенно исключают их участие. Многие упражнения проводят с закрытыми глазами, акцентируя внимание ребенка на проприоцептивных ощущениях. Артикуляционная гимнастика дифференцируется в зависимости от формы дизартрии и тяжести поражения артикуляционного аппарата. Работе над речевыми мышцами предшествуют упражнения для мимических мышц лица. Ребенка учат закрывать и открывать глаза, хмурить брови, надувать щеки, проглатывать слюну, закрывать и открывать рот, захватывать и удерживать губами леденцы, палочки различного размера, пить через соломинку. Сначала ему помогает логопед, затем ребенок делает это сам по словесной инструкции, на начальных этапах — подражая изображению на картинках. Например: «Открой рот широко», «Вытяни губы вперед», «Губы в спокойном состоянии», «Собери губы морщинками и верни их в исходное состояние». Предлагаются задания по имитации положения рта, изображенного на картинках. Постепенно упражнения усложняются: ребенка просят дуть через расслабленные губы, вибрировать губами. Эти упражнения можно проводить с сопротивлением. Например: ребенок охватывает трубочку губами и старается удержать, несмотря на попытки логопеда вытянуть ее изо рта. Артикуляционная гимнастика включает воспитание активных движений языка вперед, в стороны, назад, к верхним и нижним зубам, изолированных движений языка и нижней челюсти. Затем тренируют сочетанные дифференцированные движения языка и губ, необходимые для формирования звуков. Логопедические занятия вначале проводят пассивно, затем пассивно-активно и, наконец, при активном участии ребенка.

Для развития артикуляционной моторики широко используют игротерапию. Игры подбирают в зависимости от характера и степени нарушения артикуляционной моторики, а также с учетом возраста ребенка (В. И. Селиверстов, 1981).

Дыхательная гимнастика

Начинают с общих дыхательных упражнений, способствующих увеличению объема дыхания и нормализации его ритма.

1. Ребенка просят сделать вдох, одновременно поднимая руки вверх, отводя их в стороны, назад и выпрямляя туловище, выдох — руки опустить, привести к грудной клетке, наклонить туловище вперед. Движения, стимулирующие вдох и выдох, ритмично повторяют.

2. В положении на спине в ритме дыхания сгибают ноги и надавливают ими на грудную клетку, затем разгибают. Упражнение способствует нормализации движений диафрагмы.

3. Рот закрыт. Одну ноздрю зажимают, и ребенок дышит под определенный ритм (счет или стук метронома), потом зажимают вторую ноздрю и повторяют тот же цикл дыхательных движений.

4. Перед ноздрями ребенка создают «веер воздуха», что усиливает глубину вдоха.

5. Рот закрыт, при необходимости логопед придерживает сомкнутые губы пальцами. Ребенка просят глубоко вдохнуть и выдыхать длительно через нос. Упражнение тренирует выдох через нос.

6. Логопед закрывает ноздри ребенка и просит его вдыхать через рот до того момента, когда он даст ему инструкцию произносить отдельные гласные звуки и слоги. Упражнение тренирует вдох через рот.

7. Ребенок делает вдох через рот. Логопед кладет руки на грудную клетку, как бы препятствуя вдоху в течение 1—2 с. Это способствует более глубокому и быстрому вдоху и более удлиненному выдоху.

8. Ребенка просят как можно дольше задерживать вдох, добиваясь таким образом более быстрого и глубокого вдоха и медленного выдоха.

В момент выдоха логопед произносит различные гласные звуки, стимулируя ребенка подражать ему, варьируя при этом громкость и тональность голоса. Затем ребенка побуждают к произнесению щелевых согласных изолированно и в сочетании с гласными, а также других звуков и слогов. Рекомендуется произнесение следующих рядов гласных, согласных звуков и слогов (шепотом и громко): у—ау—уо—уа; о—оу—ао—оа; э—иу—ио—иа; и—эу—эо—эа; ф----с---ш----х----; аф---аш---ас---; фо---со---шо---; фи---си---сю---; фа---са---ша--- и др.

Важное значение имеют также специальные упражнения-игры: выдувание мыльных пузырей, задувание свечей, сдувание со стола мелких пушинок и бумажек и т. п. Игры подбирают дифференцированно в зависимости от возраста и характера нарушения дыхания. Основные правила дыхательной гимнастики: не переутомлять ребенка; следить за тем, чтобы он не напрягал плечи, шею, не принимал порочную позу; концентрировать его внимание на ощущениях движений диафрагмы, межреберных мышц, продолжительности произвольного вдоха и выдоха; следить за плавностью и ритмичностью дыхательных движений. Дыхательная гимнастика проводится до еды, в хорошо проветренном помещении, ежедневно по 5—10 мин.

Развитие голоса

Голосовые упражнения начинают с общего расслабления, артикуляционного массажа и гимнастики. Особое значение имеет расслабление мышц шеи описанными выше приемами и сочетание движений головы с произнесением цепочек гласных звуков «и—э—о—у—а—ы». Важную роль играет активизация движений мягкого неба: глотание капель воды, покашливание, зевота, произнесение гласного звука «а» во время короткого энергичного выдоха. Упражнения делают перед зеркалом, под счет.

Нормальное голосообразование возможно в том случае, если ребенок способен открывать и закрывать рот, опускать нижнюю челюсть, имитировать жевательные движения. Логопед стимулирует поднятие нижней челюсти легким ритмичным постукиванием по подбородку. Затем больной учится опускать нижнюю челюсть, вначале с помощью логопеда, затем самостоятельно. Во время этих упражнений целесообразно использовать привязанный к веревке ярко окрашенный шарик. В момент опускания нижней челюсти ребенок тянет рукой шарик вниз, позже выполняет это упражнение с закрытыми глазами, зрительно представляя себе опускание шарика вниз. В процессе упражнений тренируется произвольный контроль за объемом и темпом движения.

Ребенку дается инструкция опускать нижнюю челюсть и одновременно произносить различные сочетания звуков, например «кар—кар».

Для укрепления мышц небной занавески используют упражнения чередования ее расслабления и напряжения. Например, ребенка просят попеременно произносить следующие звуки: «м—па—м—па»; «м—бай——м—бай» и т. д. Для стимуляции голосовых реакций полезны совместное с логопедом пение, выразительная декламация, медленное попеременное (то шепотом, то громко) произнесение гласных. Одновременно тренируют увеличение длины речевого выдоха: вначале на одном выдохе произносят по две гласных (а—э; о—у; э—и и т. д.), затем по три (а—э—о; о—у—и и т. д.) и, наконец, по четыре (а—э—о—у и др.). Потом

произносят слоги с постепенным удлинением их цепочек, слова с определенными звуками, стихотворения, скороговорки, последние со сменой ударения и убыстрением темпа речи, то шепотом, то громко.

Важное значение имеют упражнения по развитию силы, тембра и высоты голоса, например счет десятками (десять, двадцать, тридцать и т. д.) с постепенным усилением (прямой счет) и ослаблением (обратный счет) голоса, а также произнесение букв в алфавитном порядке, чтение стихотворений с постепенным усилением и ослаблением голоса. Различные игры, чтение сказок по ролям, инсценировки помогают развитию высоты и тембра голоса, мелодико-интонационной стороны речи, гибкости и модуляции голоса.

Развитие артикуляционного праксиса

Стимулируя артикуляционную моторику, обращают внимание ребенка на возникающие при этом ощущения. Для развития двигательно-кинестетической обратной связи важно ежедневно повторять следующие упражнения: потряхивание верхней и нижней губы, расправление щек (приподнимание их от зубной арки), опускание и поднимание нижней челюсти, прижатие языка к нижним и верхним резцам. Вначале эти движения делают перед зеркалом, затем при закрытых глазах. Логопед проделывает то или иное движение, а ребенок называет его.

Кроме того, ежедневно тренируют следующие *артикуляторно-сенсорные схемы:*

1) двугубная: верхнюю и нижнюю губы пассивно смыкают, удерживают в этом положении, фиксируют внимание ребенка на сомкнутых губах, затем просят его дуть через губы, раскрывая их;

2) губно-зубная: указательным пальцем левой руки логопед приподнимает верхнюю губу, обнажая верхние зубы, указательным пальцем правой руки поднимает нижнюю губу до уровня верхних резцов и просит ребенка дуть;

3) язычно-зубная: ребенок помещает язык между зубами и удерживает его;

4) язычно-альвеолярная: кончик языка прижимают и удерживают против альвеолярного отростка, ребенка просят дуть, разрывая контакт;

5 язычно-небная: голову несколько закидывают назад, заднюю часть языка приподнимают к твердому небу, ребенка просят производить кашлевые движения, фиксируя внимание на ощущениях контакта языка и неба и его прорыва.

Для развития артикуляционного праксиса большое значение имеют рано начатая логопедическая работа, расширение и обогащение речевого опыта ребенка, а также преобладание специальных слоговых упражнений над чисто артикуляционными. Подбирают серии слогов, которые требуют последовательной смены различных артикуляционных движений. В эти слоги обязательно вводят губно-язычные, двугубные, губно-зубные, язычно-зубные, двугубные язычно-альвеолярные, язычно-небные и другие комбинации. Для каждого ребенка слоговые упражнения подбирают индивидуально исходя из структуры дефекта и общего дидактического принципа — от простого к сложному. Слоговые упражнения на начальных этапах надо выполнять медленно, фиксируя внимание ребенка на двигательных ощущениях. Примеры некоторых слоговых упражнений: бе—ве; ба—ва; за—да—жа—ра—га—ва, ба—ва; ба—за; ба—да; да—ба; ба—ра; ба—га; жа—ба; ра—ба; га—ба и др.

Работа над звукопроизношением

Упражнения дифференцируют в зависимости от формы дизартрии, возраста ребенка, состояния его

интеллекта, уровня речевого развития. Их сочетают со стимуляцией дифференцированного слухового восприятия и звукового анализа. Занятия проводят поэтапно, начиная с коррекции тех звуков, артикуляция которых у данного ребенка более сохранна. За вызыванием и постановкой звука обычно следует длительный период их стабилизации и автоматизации во всех контекстах и в различных речевых ситуациях. Работая над звукопроизношением, логопед подбирает для ребенка такие позы, при которых нарушение мышечного тонуса и интенсивность насильственных движений в артикуляционных мышцах минимальны. Наряду с общими подходами к коррекции дизартрии используют дифференцированные приемы стимуляции, наиболее эффективные при той или иной форме.

При псевдобульбарной дизартрии основное внимание обращают на расслабление общих и речевых мышц, развитие дифференцированных артикуляционных движений, преодоление гиперсаливации, синкинезий и рефлексов орального автоматизма. Для подавления последних логопед нежно прикасается к губам ребенка ваткой, другой рукой препятствуя их рефлекторным движениям. Таким же образом тормозят и оральные синкинезии. Эти упражнения проводят систематически 2—3 раза в день, чередуя их с обучением ребенка глотанию, жеванию, питью из чашки, произвольному дыханию, дутью.

При мозжечковой дизартрии укрепляющий массаж лицевых и артикуляционных мышц сочетают со специальными логоритмическими упражнениями, речевой игротерапией и пением для развития координации дыхания, фонации и артикуляции. Во время артикуляционной гимнастики тренируют способность воспроизводить и сохранять артикуляционные уклады, а также точность артикуляционных движений. Для усиления ощущения движений многие упражнения проводят с сопротивлением.

При экстрапирамидной дизартрии артикуляционную гимнастику проводят в положениях, способствующих расслаблению ребенка и торможению непроизвольных движений, особенно в мышцах лица и шеи. Дополнительно можно использовать специальные приспособления для фиксации головы и конечностей. Ребенка учат следить за положением рта, языка, общей мимикой лица, тормозить гиперкинез, произвольно закрывать и открывать глаза без общего напряжения и содружественных движений, воспроизводить, удерживать и ощущать различные артикуляционные уклады, а также плавно переходить от одного к другому. В старшем дошкольном и школьном возрасте используют элементы аутогенной тренировки.

При корковой афферентной апраксической дизартрии основное внимание обращают на развитие кинестетических ощущений, орального и ручного праксиса, лицевого гнозиса.

При корковой эфферентной дизартрии артикуляционная гимнастика направлена на развитие тонких дифференцированных артикуляционных движений, особенно перемещение кончика языка вверх. Логопед при помощи шпателя или языкового зонда помогает этому движению. Внимание ребенка сосредотачивают на ощущении положения языка. Одновременно он видит этот уклад в зеркале. Затем учат ребенка опускать язык на дно полости рта в нейтральную позицию и чередовать его опускание и поднимание. При корковой дизартрии в основном стимулируют произношение переднеязычных звуков, начиная с группы твердых переднеязычных — «т», «д», «н», затем ставят более сложные звуки — «р», «л» и аффикативные.

Коррекционные логопедические мероприятия при алалии строятся на основе широкой межанализаторной стимуляции. На первом (подготовительном) этапе активируют психические процессы, составляющие основу речевой деятельности. У ребенка последовательно развивают память, внимание, мышление, потребность к речевому общению, а также умения и навыки, направленные на восприятие, осмысление и понимание речевого сообщения. На втором этапе формируют начальные речевые навыки в ситуации диалогического общения. При этом большое внимание уделяют стимуляции предикативной функции речи в процессе предметно-действенного и игрового общения ребенка со взрослым. Последовательно развивают семантические, лексические, синтаксические, морфологические, фонематические и фонетические речевые операции. На третьем этапе ребенка обучают построению различных типов предложений, простому высказыванию. И, наконец, на четвертом этапе развивают навыки связной речи, уделяя особое внимание умению планировать речевое сообщение, отбирать необходимые слова, контролировать высказывание. Работа дифференцируется в зависимости от структуры дефекта с использованием приемов, описанных Е. Ф. Соботович (1981).

При сенсорной алалии развивают понимание обращенной речи, коммуникативные навыки и умения. На подготовительном этапе формируют зрительное, тактильное восприятия, произвольное внимание, память, мышление. Особое внимание уделяют развитию слухового гнозиса. Вначале стимулируют слуховое восприятие различных неречевых раздражителей. При помощи звучащих игрушек ребенка учат дифференцировать различные звуки по громкости, высоте, длительности. Развивают способность локализовать источники звуков, различать ритмы. Одновременно формируют психологические предпосылки восприятия речи: речеслуховое внимание, понимание речи в конкретной ситуации. На втором этапе основное внимание уделяют навыкам понимания речи вне конкретной ситуации. Для этого тренируют слуховую память, способность узнавать слова по их звуковой форме, умение соотносить слова с предметами и действиями. На третьем этапе наряду с расширением мероприятий по пониманию речи формируют коммуникативные умения и навыки. Для этого прежде всего развивают фонематический анализ и синтез, фонематические и фонетические операции, а также семантическую и лексико-грамматическую стороны речи.

На всех этапах работы используют зрительный анализатор. Кроме того, при алалии обязательно проводят специальные занятия по предупреждению и преодолению нарушений письменной речи.

ДИСЛЕКСИЯ И ДИСГРАФИЯ

Коррекция тесно связана с развитием произношения, воспитанием фонематического слуха и звукового анализа. Ребенок должен усвоить, что единицей устной речи является слог. Его учат осознавать звуковую последовательность слогов, выделять ударный слог и число слогов в слове, определять и дифференцировать фонемы родного языка, устанавливать их последовательность. Формирование артикуляционно-акустических навыков — важное условие предупреждения и коррекции дисграфии. Детей учат сопоставлять буквы со звуками. Для закрепления образа буквы наряду со зрительным подключают двигательно-кинестетический анализатор. Ребенок не только видит изображения букв, но и лепит их из пластилина, ощупывает пластмассовые и картонные буквы, учится ощущать и угадывать их начертания на руке, узнавать на ощупь. Для предупреждения дисграфии у ребенка также необходимо сформировать морфемный лексико-синтаксический и лексико-семантический анализ. Его учат выделять значимую часть слова, подбирать родственные слова, определять лексический смысл слов и отграничивать его от грамматического, правильно определять границы слов в предложениях, сопоставлять пунктуацию с интонацией текста. При нарушении письменной речи у детей с церебральными параличами важное значение имеет коррекция расстройств оптико-пространственного гнозиса, зрительно-моторной координации, плавного зрительного прослеживания.

Нарушения письменной речи у детей с церебральными параличами наиболее часто возникают вследствие отклонений в развитии их устной речи. При преобладании фонетико-фонематического недоразвития при различных формах дизартрии наблюдаются ошибки, связанные с заменой букв. Наиболее легко смешиваются и замещают друг друга свистящие и шипящие звуки (с, з, ц, ш, щ, ч). Значительное место занимают также замены мягких согласных твердыми и наоборот твердых — мягкими, а также замены букв р и л. Недостаточная сформированность звукового анализа у большинства детей с церебральными параличами определяет наличие ошибок, связанных с нарушениями структуры слов (пропуски и перестановки букв, раздельное написание частей слов).

Нарушения в формировании лексико-грамматической системы языка также находят отражение в письменной речи детей с церебральными параличами. Многие дети с церебральными параличами испытывают также специфические сложности при синтаксическом оформлении письменной речи, при необходимости соблюдения общепринятых норм построения предложений, пропуская, как правило, как главные, так и второстепенные члены предложений, что искажает логику повествования. Подобные нарушения особенно характерны для детей с церебральными параличами и интеллектуальной недостаточностью.

Многие ошибки при письме у детей с церебральными параличами связаны с трудностями в морфологическом анализе, отсутствием четких представлений о значении слов и флексий, характерных для определенных падежных форм. Большинство детей с церебральным параличом даже в старших классах испытывают большие затруднения при употреблении в письме сложных конструкций, что отражает специфические трудности развития их речи и мышления. Для предупреждения и коррекции всех этих нарушений важное значение имеют мероприятия по развитию их устной речи и мышления.

ФИЗИОТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

16

Большой вклад в разработку физиотерапевтических и санаторно-курортных методов лечения церебральных параличей в СССР внесли исследования А. Е. Штеренгерца и И. В. Галиной (1977), Е. В. Шуховой (1979), Н. Г. Кривобокова и соавторов (1983), Г. И. Беловой и соавторов (1984), К. А. Семеновой и соавторов (1985) и др. К физиотерапевтическим методам относятся: бальнеолечение, теплолечение, грязевые аппликации, электрофорез лекарственных веществ, электростимуляция мышц и нервов, электросон, магнитотерапия, лечение ультразвуком и др.

БАЛЬНЕОЛЕЧЕНИЕ

Бальнеолечение оказывает благоприятное влияние на состояние центральной нервной системы, нормализуя кровообращение, обмен веществ, процессы возбуждения и торможения, сон. В теплой воде снижается тонус мышц, уменьшаются болевые ощущения и гиперкинезы, увеличивается объем активных движений, улучшается кровоснабжение органов и тканей. Теплую ванну можно сочетать с активными и пассивными движениями под водой. Водные процедуры также способствуют закаливанию организма, повышая его резистентность к различным инфекциям. Кроме натуральных минеральных ванн можно прменять ванны с лекарственными и ароматическими веществами, газовые ванны. Оптимальная температура лечебных ванн для детей с церебральными параличами 35—37 °С, при более высокой температуре больные легко перегреваются. Прохладные ванны температуры 21—32 °С применяют главным образом для закаливания.

Хвойные ванны. Жидкий хвойный экстракт (25—100 мл) или порошок (50 г) растворяют в воде. На курс лечения — 10—12 ванн по 5—10 мин в зависимости от возраста. Хвойные ванны можно чередовать с грязелечением: 5—6 ванн, 5—6 сеансов грязетерапии. Такое сочетание показано соматически ослабленным детям и больным с гиперкинезами. Эфирные масла, находящиеся в хвое, успокаивают нервную систему, рефлекторно воздействуя на рецепторы кожи, дыхательных путей, обонятельный анализатор.

Йодобромные ванны. В естественных источниках (Нальчик, Усть-Качка, Чартак, Сураханы, Кудепста, Ейск) количество йода и брома колеблется от нескольких до сотни милиграмм в 1 л, причем брома в них больше, чем йода. Йодобромные ванны делают также искусственно (70—90 мг/л брома и 40 мг/л йода). Для приготовления такой ванны в 1 л воды растворяют 100 г натрия (калия) йодида и 150—200 г натрия (калия) бромида. Из этого объема для первой ванны емкостью 100 л берут 100—150 мл. Исходный раствор в темном месте сохраняется 7—8 дней. Для последующих ванн количество концентрированного раствора увеличивают, но не более 400—500 мл на одну ванну. Температура, экспозиция, количество процедур на курс лечения такие же, как для хвойных ванн. Йод и соли брома проникают из воды в организм через кожу, по пути воздействуя на кожные нейрорецепторы. Под влиянием йодобромных ванн усиливаются процессы торможения в центральной нервной системе. Особенно благоприятное воздействие они оказывают на больных с гиперкинетической формой церебрального паралича.

Валериановые ванны. Для приготовления валериановой ванны 50—100 г корня валерианы (в зависимости от тяжести заболевания и возраста ребенка) заливают 2 л кипятка и кипятят 15 мин. Через 12—15 мин отфильтрованный настой вливают в ванну. Методика отпуска такая же, как для предыдущих ванн. Валериановые ванны особенно показаны больным с гиперкинетической формой церебрального паралича. Седативное действие оказвают также ванны с добавлением шалфея, пустырника, душицы, хмеля, полыни.

Морские ванны готовят из естественной морской воды или путем добавления морской соли к пресной воде из расчета 100—200 г на 10 л. Продолжительность ванны 5—15 мин, температура 36—37 °С. Через два дня делают перерыв. Курс лечения — 8—15 ванн. Морские ванны оказывают общеукрепляющее и тонизирующее действие, способствуют закаливанию, улучшают кровоснабжение головного, спинного мозга и мышц. К морской воде можно добавить хвойный экстракт. Солено-хвойные ванны возбуждают центральную нервную систему, особенно ее вегетативную часть, улучшают обменные процессы.

В комплексной терапии больных церебральными параличами, особенно при нарушении функции сердечно-сосудистой системы, используются **газовые ванны** (углекислые, кислородные, радоновые, азотистые, сероводородные и др.). В механизме действия газовых ванн, помимо температурного и механического факторов, большую роль играет своеобразное влияние самого газа. Пузырьки газа оказывают как местное раздражающее действие, так и рефлекторное, улучшая дыхание, кровообращение.

На курс лечения — 12—15 ванн, по 6—12 мин в зависимости от возраста ребенка; назначают через 1—2 дня.

Жемчужные ванны — самые простые искусственные газовые ванны. С помощью компрессора в ванну нагнетают воздух под давлением 1,0—1,5 атм. В течение всей процедуры вода в ванне из-за большого количества пузырьков воздуха бурлит. Степень бурления и величина пузырьков регулируются давлением. Поскольку при этом довольно сильно раздражаются периферические рецепторы, такие ванны показаны при атактической и атонически-астатической формах церебрального паралича.

Радоновые ванны оказывают разностороннее действие на организм: ускоряют течение процессов регенерации в нервной и мышечной тканях, усиливают процессы торможения в центральной нервной системе, улучшают сон, работу сердца, эндокринных желез, нормализуют обмен веществ, оказывают десенси-

билизирующее и противовоспалительное действие, снижают артериальное давление. Во время ванны радон проникает в организм через кожу и дыхательные пути. При этом на коже образуется радиоактивный налет, который сохраняется в течение 2—3 ч, оказывая лечебное действие. В ванну с пресной или морской водой температуры 35—37 °С выливают заранее приготовленный раствор радона или воду из естественных радоновых источников (Белокуриха, Пятигорск, Цхалтубо, Хмельник, Усть-Кут и др.). Детям с церебральными параличами, как правило, назначают слабые радоновые ванны (14—20 нКи/л). Радон во много раз тяжелее воздуха и в воде оседает, поэтому рекомендуется, чтобы больной периодически двигался в ванне. В морской воде радон растворяется хуже, чем в пресной. При повышении температуры воды растворимость уменьшается. Поэтому отпускают ванны при температуре не более 35 °С. На курс — 10—12 процедур по 5—15 мин 2 раза в неделю.

Сероводородные (сульфидные) ванны способствуют усилению кровотока в коже и глубоких тканях, улучшают их трофику, оказывают седативное действие на нервную систему. Естественные сероводородные источники имеются в Мацесте, Хосте, Сураханах, Пятигорске, Немирове, Комарове, Трускавце, Нальчике, Старой Руссе, Одессе. Искусственные сероводородные ванны можно приготовить, используя раствор, содержащий не менее 10 мг свободного (не связанного с другими солями), сероводорода. Раствор готовят непосредственно перед процедурой. Рекомендуются сероводородные ванны средней (от 30 до 50 мг/л) и низкой (меньше 30 мг/л) концентрации длительностью 6—10 мин. Для искусственного приготовления сероводородных ванн в домашних условиях используют реактив Прилипко.

Углекислые ванны оказывают стимулирующее действие на сердечно-сосудистую и нервную системы, поэтому они показаны вялым, апатичным детям, а также больным со сниженным мышечным тонусом. Естественные углекислые источники имеются в Кисловодске, Арзни, Боржоми, Ессентуках, Дарасуне, Джермуке, Пятигорске, Железноводске, Солнечном Закарпатье. Искусственные углекислые ванны можно готовить двумя способами. Первый способ: в специальный аппарат для газирования воды под давлением 2—3 атм. поступает холодная вода, затем, насыщенную углекислотой, через редуктор ее наливают в ванны, наполненные теплой (35—36 °С) водой. Второй способ (химический) основан на принципе вытеснения углекислого газа из углекислых солей хлористоводородной кислотой. В ванну наливают 200 л воды необходимой температуры, добавляют 500 г натрия гидрокарбоната, а затем вливают 550 мл технической хлористоводородной кислоты с удельной массой 1,14—1,15. Воду в ванне осторожно, но тщательно перемешивают. Установлено, что тепловой эффект углекислой ванны больше, чем обычной такой же температуры. Для детей с церебральными параличами оптимальная концентрация углекислоты 0,8 г/л.

Кислородные ванны. Растворенный в воде кислород проникает через кожу в ток крови, улучшает гемодинамику, оказывает седативное влияние на нервную систему. В естественных источниках содержание кислорода невелико, поэтому широко используют искусственные кислородные ванны. Их можно приготовить двумя методами: физическим и химическим. Физический метод: водопроводную, морскую или рапную воду насыщают кислородом из баллона с помощью редуктора и специального приспособления под давлением 1,5—2,5 атм. Химический метод: в ванну с водой добавляют 100 г натрия гидрокарбоната, затем 50 мл 5 % раствора медного купороса и 200 мл технического пергидроля, все тщательно

перемешивают. Через 10 мин, когда накопится максимальное количество пузырьков, больной садится в ванну. Процесс активного выделения кислорода длится 30—40 мин. Продолжительность ванны 5—10 мин.

Азотные ванны оказывают анальгезирующее и десенсибилизирующее действие, снижают тонус мышц, стимулируют обмен веществ, усиливают процессы торможения в центральной нервной системе. Натуральные азотные воды имеются в Нальчике, Цхалтубо, Горячинске, Джалал-Абаде, Гагре, Алма-Арасане, Терсинксе.

Искусственные азотные ванны готовят с помощью специального аппарата насыщения (АН-8). Холодную воду, насыщенную азотом, смешивают с горячей водой (60—70 °С) в равной пропорции. Температура ванны 35—36 °С, продолжительность процедуры 5—15 мин.

Скипидарные ванны улучшают периферическое кровообращение, трофику тканей, оказывают тонизирующее действие. Скипидарную ванну можно приготовить из белой или желтой эмульсии. При церебральных параличах более эффективны скипидарные ванны на основе белой эмульсии. Ее готовят из 0,75 г салициловой кислоты, 30 г детского мыла, растворенного в 500 г кипящей воды. Остывшую до 40 °С жидкость вливают в бутыль, в которой находится 500 г медицинского скипидара. Эмульсию взбалтывают и хранят в бутылях с притертой пробкой. Для приготовления первой ванны берут 10—15 мл жидкости. В каждой последующей ванне дозу увеличивают на 5 мл, но не более 30—40 мл на одну ванну. При жалобах на неприятное ощущение жжения ребенка надо немедленно вынуть из ванны. В таких случаях скипидарные ванны отменяют или уменьшают их концентрацию. После процедуры больного слегка вытирают полотенцем и, укутав одеялами, дают отдохнуть 20—30 мин.

Можно назначить также **смешанные ванны из белой и желтой эмульсии.** Желтая эмульсия готовится из 30 мл касторового масла, 40 г едкого натрия, 225 мл олеиновой кислоты, разведенных в 250 мл воды и соединенных с 750 мл скипидара. Оптимальная температура ванны для больных церебральными параличами 35—36 °С. Смешанные ванны можно назначать только детям старшего возраста после нескольких скипидарных ванн из белой эмульсии.

В комплексной терапии также можно использовать души, в частности **подводный душ-массаж.** На больного, находящегося в ванне с теплой водой или водой индифферентной температуры, направляют струю воды под давлением 2—4 атм. от периферии к центру. Степень напора воды дозируют с помощью специального регулятора или наконечников различной формы. Массируют конечности, мышцы спины, ягодиц, живота. До и после подводного массажа больной должен спокойно полежать в ванне 2—3 мин. На курс лечения 10—15 сеансов по 4—6 мин. Подводный душ-массаж особенно показан при мышечной гипотонии и контрактурах. В теплой ванне или бассейне методист может проводить массаж, лечебную гимнастику **(гидрокинезотерапия).** Детям с церебральными параличами легче выполнять в воде движения, недоступные им в обычных условиях. С целью закаливания применяют **контрастные души.** Теплые души небольшой продолжительности оказывают седативное воздействие на ребенка.

ГРЯЗЕ- И ТЕПЛОЛЕЧЕНИЕ

Грязи, озокерит, парафин, песок оказывают термическое, механическое и химическое действие. Обладая небольшой теплопроводностью, эти лечебные средства легче, чем водные процедуры, переносятся детьми.

Грязелечение. Лечебный эффект грязи обусловлен рядом

факторов. Тепло, выделяемое при наложении грязи на поверхность тела, расширяет кровеносные и лимфатические сосуды, повышает обмен веществ, оказывает противовоспалительное действие. Важную роль в стимуляции обмена веществ в мышце и нервной системе, улучшении кровообращения и создании благоприятных условий для течения репаративных процессов играют биологически активные вещества — ферменты, гормоны, входящие в состав грязи. Многие из них, проникая через кожу в кровеносное русло, рефлекторно влияют на центральную нервную систему и внутренние органы. Грязи, оказывая местное и общее рефлекторное воздействие, способствуют ускорению процессов миелинизации, уменьшению очаговых рубцовых изменений в нервной ткани и мозговых оболочках, снижают патологический тонус мышц, повышают эластичность сухожильно-связочного аппарата. Применение грязей показано при всех формах церебральных параличей, особенно при высоком мышечном тонусе, контрактурах, после этапных гипсовых повязок, спастических дизартриях.

С лечебной целью применяют иловые, торфяные и сапропелевые грязи, отличающиеся условиями образования и составом. Иловые грязи используют в Евпатории, Анапе, Одессе, Пятигорске. Торфяные грязи имеются главным образом в болотистых местах. Их теплоемкость меньше, чем у иловых грязей, но они богаче органическими веществами типа гуминов. Сапропелевые грязи — это ил, образующийся в пресных озерах; они оказывают менее выраженное химическое действие.

Грязи можно накладывать локально (на шейно-воротниковую, поясничную области, вдоль позвоночного столба, на конечности, по типу «перчаток», «чулок», «трусов», «шаровар») или на все тело. Грязь подогревают в водяной бане не более чем до 50 °С, а накладывают при температуре 38—40 °С. Толщина аппликаций 2—3 см. Затем ребенка заворачивают в простыню и одеяло. Отпуская грязи, необходимо следить за состоянием сердечной деятельности (пульсом) и дыханием ребенка. При плохой переносимости процедуру прекращают.

Экспозиция грязевой аппликации изменяется в зависимости от возраста ребенка, переносимости, формы заболевания. Первые процедуры должны быть на 2—3 мин короче, чем последующие. Экспозиция грязи детям до 3 лет — до 10 мин, с 3 до 7 лет — до 7—15 мин, с 7 до 10 лет — 12—15 мин, старше 10 лет — 15—20 мин. На курс лечения 10—15 сеансов через день, оптимальная частота — 2—3 процедуры в неделю.

В день приема грязевых процедур нельзя проводить бальнеотерапию. Разрешается аппаратная физиотерапия, но не ранее чем через 2 ч и не позже чем за 30—40 мин до грязелечения. Через 1,5—2 ч после грязевой аппликации целесообразно назначать лечебную гимнастику.

При спастических дизартриях применяют грязевые аппликации по методике Анашкина. Грязевую лепешку накладывают на верхнюю губу до носа, на нижнюю губу до подбородка, а также на 3—5 см в стороны от углов рта. Это способствует снижению тонуса спастичных артикуляционных мышц и создает благоприятные условия для логопедических занятий.

При патологии сердечно-сосудистой системы, плохой переносимости лечения, а также соматически ослабленным детям и детям раннего возраста назначают электрогрязевые процедуры (гальваногрязь или диатермогрязь). В отдельных случаях электрогрязелечение используют как подготовку к курсу грязевых аппликаций. Для отпуска **гальваногрязи,** подогретую до 38 °С грязь в виде лепешки толщиной 3—5 см в марлевых мешочках накладывают больному на воротниковую зону, артикуляционные мышцы, паретичные конечности. На лепешки грязи кладут электроды, соединенные с гальваническим аппаратом. Грязь содержит большое количество катионов и анионов, поэтому ее кладут со стороны обоих электродов. Плотность тока 0,03—0,05 мА/см^2 поверхности электрода. На курс лечения — 12—15 процедур по 10—20 мин через день.

Методика отпуска **диатермогрязи** такая же, как гальваногрязи. Сила тока, поступающего от аппарата диатермии, 1—2 мА. На курс лечения 12 процедур по 10—15 мин через день. Гальваногрязелечение более эффективно при гемипаретической форме церебрального паралича и спастической диплегии, а диатермогрязелечение — при гиперкинетической, атактической и атонически-астатической формах.

Кроме того, применяют электрогрязелечение с помощью синусоидального модулированного тока (СМТ) с частотой 5000 Гц, модулированного низкими частотами от 10 до 150 Гц, которые оказывают антиспастическое и сосудорасширяющее действие. СМТ генерируется аппаратом «Амплипульс». Мешочки с грязью кладут под электроды.

Положительные результаты дает и электрофорез грязевым раствором. Электроды располагают чаще всего на задней поверхности шеи, в области верхнегрудных позвонков. Обе прокладки смачивают стандартным грязевым раствором. Сила тока 0,03—0,05 мА, экспозиция 10—25 мин. Процедуры отпускают через день, а при хорошей переносимости — 2 дня подряд, на третий день — отдых. Грязевой раствор в течение 6 мес сохраняет свои лечебные свойства и расход на одну процедуру незначительный, поэтому метод можно использовать и во внекурортных условиях. При контрактурах хороший эффект дает лечение по методике Штеренгерца с раздвоенным электродом: один — выше контрактуры, второй — ниже.

При судорогах, гидроцефалии в степени субкомпенсации, выраженной астении, психомоторном возбуждении грязелечение противопоказано. Повторить курс грязетерапии можно не ранее чем через 4—6 мес.

Озокеритолечение. Озокерит (горный воск) обладает большой теплоемкостью, низкой теплопроводностью и более медленно, чем другие вещества (парафин, грязь), отдает тепло организму, вызывая расширение сосудов. Остывая, озокерит уменьшается в объеме и оказывает компрессионное действие. Биологически активные вещества, содержащиеся в озокерите, обладают ацетилхолиноподобным, эстрогенным и противовоспалительным действием. Озокерит стимулирует регенеративные процессы в соединительной ткани, способствует рассасыванию рубцов, оказывает выраженное влияние на вегетативную нервную систему, нормализуя соотношение между симпатической и парасимпатической частью. От действия тепла улучшается кровообращение, увеличивается лимфоток, снижается возбудимость нервно-мышечного аппарата. Мышцы и связочный аппарат становятся более растяжимыми и эластичными. При наложении на воротниковую зону озокерит стимулирует кровообращение в сосудах головного мозга. Озокерит применяют при тугоподвижности и контрактурах суставов, выраженной спастичности мышц, болевом синдроме.

Для лечения детей чаще применяют кюветно-аппликационный метод. Расплавленный озокерит в смеси с парафином (30—50 %) наливают слоем 2—3 см в кювету, на дно которой кладут клеенку. После охлаждения до температуры 38—40 °С теплый мягкий озокерит вместе с клеенкой накладывают на соответствующий участок (сустав, воротниковую область и т. д.) и заворачивают его фланелевой пеленкой или специально сшитым ватником. На курс лечения 15—20 процедур по 10—30 мин через день. Дети хорошо переносят озокеритолечение. Через 30—40 мин после снятия

озокерита показана лечебная гимнастика. При спастических дизартриях озокерит накладывают на артикуляционную зону с захватом жевательных мышц, мышц дна полости рта и шеи (уровень C_1—C_5).

Парафинолечение. Благодаря большой теплоемкости, низкой теплопроводности, почти полному отсутствию конвекционной способности, абсолютной безводности, свойству выделять большое количество тепла при застывании парафин является эффективным лечебным средством. При остывании парафин уменьшается в объеме на 10—12 %, сдавливая облегаемые ткани и способствуя их более глубокому прогреванию.

Применяют два способа парафинолечения. При салфетно-аппликационном способе прокладки (салфетки) из 12—15 слоев марли каждая опускают в предварительно расплавленный парафин температуры 60—65 °С, затем равномерно отжимают и расправляют специальными деревянными пластинами. Сначала на соответствующий участок накладывают бóльшую по величине салфетку (температура не более 45—50 °С), на нее кладут салфетку меньшего размера (температура 55—60 °С), затем покрывают клеенкой; больного укутывают.

При кюветно-аппликационном способе расплавленный парафин наливают в кюветы глубиной 4—6 см, выстланные клеенкой, охлаждают до температуры 45—50 °С, затем вместе с клеенкой накладывают на тело больного, укутывая одеялом. После процедуры ребенок должен отдыхать не менее 30—60 мин. Курс лечения — 10—15 сеансов через день. Противопоказания для парафино- и озокеритолечения те же, что и для грязелечения.

Горячие шерстяные укутывания применяют с целью уменьшения тонуса мышц, увеличения эластичности связочно-суставного аппарата. Они оказывают также рефлекторное воздействие на сердечно-сосудистую и нервную системы. Укутывания целесообразно делать за 30—40 мин до лечебной гимнастики.

Методика укутывания: куски шерстяного трикотажа подогревают до 70—80 °С в специальных автоклавах или в кастрюле с подставкой-сеткой на дне, отжимают, встряхивают, охлаждают до 38—45 °С и накладывают на соответствующие части тела, сверху кладут более горячие куски шерсти (температуры 60—70 °С), затем фланель, клеенку и укрывают одеялом. Курс лечения — 15—20 сеансов по 10—30 мин ежедневно или через день.

ЭЛЕКТРОЛЕЧЕНИЕ

При детских церебральных параличах применяют различные виды лекарственного электрофореза, электростимуляцию мышц импульсным и синусоидальным модулированным токами.

Лекарственный электрофорез — метод, основанный на одновременном воздействии на организм гальванического тока и вводимых с его помощью лекарственных веществ. В связи с концентрацией медикаментов на ограниченном участке тела уменьшается их побочное действие, наблюдаемое при оральном и парентеральном введении. Эффективность электрофореза обусловлена действием вводимого вещества на фоне измененной электрическим током реактивности организма, а также повышением адсорбционной способности тканей в межэлектродном пространстве. Кроме того, вещества, введенные в организм с помощью электрофореза, удерживаются в коже до 3 нед, постепенно поступая в кровоток.

При электрофорезе болевые ощущения менее выражены, чем при внутримышечных инъекциях. Методом электрофореза можно вводить препараты кальция, магния, йода, брома, церебролизин, пирогенал, лидазу, галантамин, прозерин, дибазол и др.

Под матерчатую прокладку с металлической пластинкой помещают фильтровальную бумагу, смоченную раствором лекарственного вещества в концентрации от 1—2 до 5—10 %. Лекарственные вещества вводят с полюса, заряд которого аналогичен заряду активной части препарата. С противоположных полюсов можно ввести одновременно обе части лекарства. Плотность тока 0,03—0,08 мА/см². На курс — 8—15 процедур ежедневно или через день по 5—20 мин в зависимости от возраста и состояния ребенка. Прокладки для положительных и отрицательных ионов лекарственных препаратов следует хранить и кипятить отдельно. Желательно для каждого лекарства иметь отдельные прокладки с несмываемыми отметками.

Глазнично-затылочный электрофорез по Бургиньону — метод одновременного воздействия постоянного электрического тока и вводимых им лекарственных веществ на патологический очаг, расположенный интрацеребрально. Электроды круглой формы из 10—12 слоев марли накладывают на глазницы при закрытых глазах. Другой электрод размером 5×10 см располагают на задней поверхности шеи. По глазнично-затылочной методике можно вводить новокаин, кальция йодид, лидазу, магний, кальция хлорид.

Гальванический воротник по Щербаку. Один электрод в форме шалевого воротника располагают на верхней части спины так, чтобы концы его покрывали надплечья и ключицы, второй электрод площадью 150—300 см² — в пояснично-крестцовой области. По этой методике целесообразно вводить кальций, бром, магний, новокаин, лидазу, теоникол, алоэ, эуфиллин, церебролизин, ноотропил, пирогенал. Сочетанное влияние гальванического тока и лекарственных веществ улучшает функциональное состояние нервной системы, расширяет сосуды головного мозга, снижает мышечный тонус, ослабляет патологическую постуральную активность.

Общий электрофорез по Вермелю. Один электрод располагают в межлопаточной области, другой, раздвоенный, в области икроножных мышц. Лекарственные вещества те же, что и при электрофорезе воротниковой зоны. Общий электрофорез оказывает воздействие на мышцы туловища, грудные и поясничные сегменты спинного мозга, периферические нервы, костно-суставной аппарат туловища и конечностей.

Электрофорез лидазы на приводящие мышцы бедер показан при аддукторном спазме. Два электрода (100—150 см²), смоченные в растворе лидазы с новокаином (30 мл 0,5 % раствора новокаина+ +64 ЕД лидазы), накладывают на внутренние поверхности бедер и соединяют их с анодом гальванического аппарата. Электрод площадью 300 см² накладывают на пояснично-крестцовую область и соединяют с катодом. Введение лидазы способствует улучшению кровообращения, уменьшает плотность соединительной ткани, оказывает рассасывающее действие. Мышцы становятся более растяжимыми, угол отведения бедер увеличивается, уменьшается перекрест ног.

Электрофорез новокаина по методу Новожилова. Один электрод с прокладкой (50—200 см²) смачивают 0,25—0,5 % раствором новокаина и накладывают на область позвоночного столба с захватом паравертебральных отделов (для верхних конечностей от C_4 до D_4, для нижних — от L_5 до S_2) и соединяют с положительным полюсом гальванического аппарата. Второй электрод, индифферентный, помещают продольно выше или ниже первого и соединяют его с отрицательным полюсом. Новокаин тормозит патологические афферентные импульсы, поступающие в центральную нервную систему, нормализует возбудимость двигательных

зон головного мозга. В результате снижается мышечный тонус и уменьшаются гиперкинезы.

Электрофорез новокаина и адреналина по методу Левина. Под воздействием новокаина с адреналином на область дистальных отделов пальцев кистей и стоп значительно уменьшаются патологические проприоцептивные импульсы в центральную нервную систему, снижается мышечный тонус и подавляются гиперкинезы. В смеси, содержащей 40 мл 0,5 % раствора новокаина, подогретого до 37 °С, и 8 капель раствора андреналина 1 : 1000, смачивают 4 салфетки из 8—10 слоев марли каждая, которыми обертывают 1—2 концевые фаланги пальцев. Поверх салфетки кладут прокладку, смоченную теплой водой, и электрод. Электроды с пальцев рук соединяют раздвоенным проводом с анодом гальванического аппарата, а с пальцев стоп — раздвоенным проводом с катодом. Через 10—15 мин после начала процедуры полярность тока меняется.

Назальный электрофорез новокаина и кальция. Лекарственные вещества, применяемые при назальном электрофорезе, проникают через слизистую оболочку носа в периневральные пространства обонятельного и тройничного нервов и далее в спинномозговую жидкость и центральную нервную систему. Введенный таким образом новокаин понижает возбудимость моторных зон коры большого мозга, тормозит поток афферентных импульсов на уровне ретикулярной формации ствола мозга. Кальций способствует нормализации процессов торможения и возбуждения в центральной нервной системе. У больных церебральными параличами после курса назального электрофореза новокаина и кальция снижается мышечный тонус, увеличивается объем активных движений, а в ряде случаев уменьшаются гиперкинезы. Через 20—30 мин после процедуры целесообразно проводить лечебную гимнастику. Слизистую оболочку носа перед электрофорезом промывают ватным тампоном, смоченным в воде. Марлевые турунды длиной до 15—18 см смачивают 0,5 % раствором новокаина, подогретого до 37 °С, с добавлением раствора адреналина (1 капля на 5 мл), или 2 % раствором кальция хлорида, пинцетом вводят в обе ноздри так, чтобы они плотно прилегали к слизистой оболочке носа. Свободные концы турунд соединяются и укладываются поверх небольшой клееночки, помещенной на верхней губе. Их прикрывают свинцовой пластинкой размером (1—2)×3 см, соединенной с анодом гальванического аппарата. Второй электрод располагают на задней поверхности шеи или верхне-грудном отделе позвоночного столба и соединяют с катодом. Во время процедуры больной находится в лежачем положении.

Электростимуляция мышц при детских церебральных параличах способствует повышению тонуса и силы ослабленных групп мышц, антагонистичных спастичным, уменьшению дистрофических изменений, восстановлению реципрокных взаимоотношений. Ранее бездействовавшая мышца начинает сокращаться, и ребенок получает представление о ее функции. Спустя некоторое время дается задание волевым путем вызвать сокращение мышцы одновременно с током, а затем и без него. Целесообразно перед электростимуляцией провести тепловую процедуру. С целью электростимуляции можно применить импульсный ток по Семеновой и синусоидальный модулированный ток.

Импульсный ток воздействует на проприорецепторы мышц, вызывая их своеобразную анестезию, что сокращает поток импульсов в центральную нервную систему, снижая мышечный тонус и уменьшая гиперкинезы. В качестве источника импульсных токов используют аппараты АСМ-2, АСМ-3, «Электросон». На тыльные поверхности ногтевых фаланг кистей и стоп накладывают смоченные в теплой воде электроды в виде узкой полоски (шириной 1—1,5 см, длиной 5 см). Электроды с пальцев обеих кистей соединяют раздвоенным электродом с анодом, со стоп — с катодом. Затем включают импульсный ток. Силу тока постепенно увеличивают с 2 до 12 мА медленным и плавным движением потенциометра, частота импульсов 80—100 в 1 с, длительность импульса 3 мс. В середине процедуры полярность тока меняется: На курс лечения 20—25 сеансов от 5 до 20 мин через день. При частых судорожных припадках, повышенной возбудимости нервной системы, расстройствах сна лечение импульсными токами противопоказано. После импульсного тока целесообразно назначать лечебную гимнастику, а до него — тепловые процедуры и массаж.

Стимуляция мышц **синусоидальным модулированным током** (СМТ) способствует улучшению их трофики, кровоснабжения, оказывает болеутоляющее действие, стимулирует ослабленные мышцы и снижает тонус спастичных. Источником СМТ служат аппараты «Амплипульс». Для получения модулированных колебаний используют переменный синусоидальный ток с частотой 5000 Гц. Частоту модуляций можно варьировать в пределах 10—150 импульсов, глубину модуляций — в пределах 0—100 %, длительность серий импульсов — от 1 до 5 с. Аппараты обеспечивают 4 рода работы.

I род работы (ПМ — постоянная модуляция) — непрерывное модулирование колебаний в любой из указанных выше частот модуляции применяют для снижения тонуса спастичных мышц. Используя раздвоенный электрод, можно расслаблять симметричные мышцы или применять методику сегментарного воздействия на шейные, нижнегрудные и верхнепоясничные отделы позвоночного столба.

II род работы (ПП — посылка — пауза) — серии модулированных колебаний с любой из указанных выше частот модуляции, чередующиеся с паузой, используют для стимуляции ослабленных групп мышц-антагонистов спастичных, а также при общей мышечной гипотонии. Один электрод располагают на двигательной точке мышцы, другой — в области ее прикрепления.

III род работы (ПН — посылка модулированных и немодулированных колебаний) — серии модулированных колебаний с любой из указанных выше частот модуляции, чередующиеся с сериями немодулированных колебаний (с частотой 5000 Гц). Как и II род работы, применяют для стимуляции ослабленных мышц, но ПН обладает к тому же выраженным анальгезирующим действием.

IV род работы (ПЧ — перемежающиеся частоты) — серии модулированных колебаний с любой из указанных выше частот модуляций, чередующиеся с сериями модулированных колебаний с частотой модуляции 150 Гц. Стимулирует ослабленные мышцы, одновременно заметно уменьшает спастичность мышц-антагонистов.

СМТ можно применять также для стимуляции артикуляционных мышц.

Диадинамическая терапия — метод воздействия постоянными импульсными токами полисинусоидальной формы с экспоненциальным задним фронтом импульса частотой 50 и 100 Гц. В качестве источника импульсных токов используют аппараты «Диадинамик», «СНИМ», «Тонус», «Биопульсатор». Такие токи усиливают процессы торможения в центральной нервной системе, дают противоболевой эффект. Их также можно использовать для электростимуляции мышц. Электроды располагают паравертебрально на шейно-верхнегрудные (при поражении рук) и пояснично-крестцовые (при поражении ног) отделы позвоночного столба. Пользуются также методикой поперечного наложения электродов на кисти и стопы при силе тока 1—2 мА для детей дошкольного возраста

и 1,5—2,5 мА для школьников. На курс лечения 10—12 сеансов по 10 мин. Диадинамические токи могут вызывать ощущение жжения под электродами и поэтому не всегда хорошо переносятся детьми.

Электросон — метод воздействия на головной мозг импульсным током постоянного направления и низкой частоты, прямоугольной формы, слабой силы и малой длительности импульса. Его применяют для нормализации функционального состояния центральной нервной системы, улучшения сна. В результате стимуляции подкорково-стволовых отделов мозга, в частности возбуждения лимбических систем и понижения активирующих влияний ретикулярной формации среднего мозга, усиливаются тормозные процессы в коре большого мозга. В практике используют несколько моделей аппаратов электросна — ЭС-2, ЭС-3, ЭС-4. Для лечения электросном необходима отдельная затемненная, хорошо вентилируемая комната. Перед процедурой целесообразно провести сеанс «малой» психотерапии. Больного укладывают в постель, на закрытые веки обоих глаз и в области сосцевидных отростков височной кости помещают гидрофильные прокладки из ваты, смоченные изотоническим раствором натрия хлорида или лекарством. На них накладывают электроды-чашечки, заполненные влажными тампонами. Электроды, расположенные на веках, соединяют с отрицательным, а электроды на сосцевидных отростках — с положительным полюсом аппарата. Для детей оптимальны импульсы частотой в пределах 20—70 Гц при силе тока от 4 до 15 мА. На курс лечения 15—20 процедур по 40—60 мин ежедневно или через день.

Индуктотерапия — воздействие на организм высокочастотного электромагнитного поля. Кабель-индуктор располагают на расстоянии 1—1,5 см от места воздействия. При этом образуются вихревые токи, вызывающие теплообразование. Применяют аппараты ДКВ-2 и ИКВ-4 (ЭВТ-1). Метод используется с целью глубокого прогревания, улучшения трофики тканей, рассасывания воспалительных очагов, уменьшения спастичности мышц. В области спины кабель-индуктор располагают Т-образно с захватом шейно-воротниковой зоны, в области ног — в виде спирали из трех витков вокруг каждой конечности от уровня верхней трети бедра до нижней трети голени. Выходная мощность — 30 Вт. Дозировка слаботепловая (160—200 мА). На курс 10 процедур по 8—10 мин.

Многоканальное программное биоэлектрическое управление движениями с помощью системы «Миотон». Объект воздействия — различные нейромоторные образования. Принцип действия каждого канала управляющего устройства заключается в том, что усиленные и интегрированные биопотенциалы донора, снятые с определенной мышечной группы и выполняющие роль алгоритма движения, управляют сигналами от импульсного генератора, подаваемыми определенной мышечной группе реципиента. Сигналы от донора, заложенные в блоки магнитной памяти, позволяют многократно повторять программу движений.

Метод программного биоэлектрического управления движениями целесообразно применять для лечения детей старшего возраста с двигательными расстройствами средней и легкой степени. При гиперкинетической форме церебрального паралича и формах, осложненных судорожным синдромом, этот метод не показан. Его крайне сложно использовать для лечения детей со сниженным интеллектом. Стимулируют группы мышц, антагонистичные спастичным. В течение первых 3—5 сеансов к стимулируемым мышцам следует применять подпороговые сигналы с одновременным пассивным движением в суставе. Далее величину управляющего сигнала постепенно увеличивают до достижения максимального сокращения стимулируемой мышцы. Оптимальный режим управления (10 с — посылка, 50 с — пауза) обеспечивает постепенное увеличение сокращения паретичной мышцы и ее быстрое последующее расслабление. Перед сеансом стимуляции показаны горячее укутывание, водные процедуры или лечебная гимнастика с целью расслабления спастических мышц. При условии достаточного снижения мышечного тонуса допускается воздействие управляющего сигнала и на гипертоничные мышечные группы, однако продолжительность такого воздействия должна быть ограничена. Форма огибающей кривой управляющего сигнала с затянутым до 5—6 с передним фронтом и крутым спадом обеспечивает постепенное растяжение спастичной мышцы и не вызывает рефлекторного повышения мышечного тонуса.

В последние годы с целью тренировки движений успешно используют метод электромиографической обратной связи (ЭМГ-ОС) (Л. А. Черникова, 1984; B. R. Seeger и соавт., 1981). Его сущность заключается в том, что с помощью электронных устройств, например электромиографов, биоэлектрическая активность, зарегистрированная в определенных мышцах больного, преобразуется в контрольные сигналы двух видов — зрительные и звуковые, изменяющиеся пропорционально величине биоэлектрической активности. Больной, концентрируя внимание на этих сигналах, пытается сознательно управлять уровнем биоэлектрической активности в мышцах при различных двигательных реакциях. ЭМГ-ОС используют как для снижения тонуса в спастичных мышцах, так и для тренировки ослабленных паретичных мышц. Применение многоканальных приборов дает возможность больному обучиться активно преодолевать содружественные движения посредством подбора таких положений, при которых тонические реакции в паретичных конечностях минимальны. Этот метод применяют для лечения детей старшего возраста с сохранным интеллектом.

Метод функциональной стимуляции тыльного сгибания стопы и кисти. Клиникой нервных болезней педиатрического факультета 2-го МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова предложен метод функциональной стимуляции перонеального нерва с помощью аппарата СПН-1 с целью коррекции положения стопы при ходьбе (Г. Н. Авакян и соавторы, 1983). Стимуляция осуществляется пачками монополярных однофазных прямоугольных импульсов длительностью 0,5 мс. Длительность посылок прямоугольной формы от 0,2 до 1,6 с, амплитуда стимулирующего тока регулируется в диапазоне от 0 до 60 мА. Для процедуры используют биполярные накожные электроды с выступающим активным диском, вмонтированным в резиновую манжету. Межэлектродное расстояние — 20 мм. Биполярный электрод накладывают над проекцией перонеального нерва кзади от головки малоберцовой кости. Подъем стопы стимулируется во время ходьбы в фазе активного переноса ног с помощью выключателя, вмонтированного в стельку мягкой обуви. При контакте пятки с полом в начале опорной фазы стимулятор автоматически отключается и включается вновь лишь при отрыве стопы от пола. Таким образом режим работы стимулятора синхронизируется с темпом ходьбы. Продолжительность сеанса — 15—20 мин, курс лечения 7—10 процедур. Функция подъема стопы улучшилась после 2—3 процедур у 13 % больных, по окончании полного курса лечения — у 85 % больных.

При стимуляции тыльного сгибания кисти биполярный электрод накладывают над проекцией короткого разгибателя пальцев на расстоянии 1,5 см ниже и кзади от латерального надмыщелка плеча.

Стимуляцию проводят в заданном режиме работы аппарата при тех же параметрах, что и для стопы.

КЛИМАТОТЕРАПИЯ

Климатотерапия — воздействие на организм естественных природных факторов — воздуха, солнечного излучения, воды. Их особенно успешно используют на специализированных климатических курортах — в Крыму, на Кавказе, в Средней Азии, Прибалтике. На курортах наряду с климатическими применяют и другие виды лечения (бальнео-, грязелечение и др.). Под влиянием климатолечения происходят перестройка нервной системы, улучшаются ее регулирующие функции, совершенствуются адаптационно-приспособительные и восстановительные механизмы, повышается неспецифическая резистентность организма. На некоторых детей благотворное влияние оказывает смена климатической зоны. Вместе с тем, у детей с церебральными параличами «климатическая адаптация» бывает довольно продолжительной, поэтому их лечение целесообразнее организовывать в пределах привычной климатической зоны.

Общие принципы климатотерапии — постепенность, систематичность и учет индивидуальных реакций ребенка.

А э р о т е р а п и я — воздействие открытого свежего воздуха с целью лечения и закаливания организма. Существуют разнообразные формы аэротерапии — длительное пребывание на свежем воздухе (прогулки, воздушные ванны), на открытых верандах (включая сон), в хорошо проветриваемом помещении (сон при открытых окнах), на берегу водоема (море, лиман), воздух которого насыщен солями, озоном, фитонцидами водорослей.

Положительное влияние аэротерапии на больных церебральными параличами связано с повышенным снабжением организма кислородом, а также с действием других факторов внешней среды — температуры, влажности, давления, скорости движения воздуха, электрического состояния атмосферы и др. Чистый воздух стимулирует более глубокие дыхательные движения, улучшает вентиляцию легких. В результате раздражения кожных рецепторов открытых частей тела и нервных окончаний слизистых оболочек верхних дыхательных путей наступает охлаждение, под влиянием которого стимулируется обмен веществ. Дозированное воздействие свежего воздуха может быть в виде общих или местных (не полностью или частично обнаженный ребенок) **воздушных ванн.** Они проводятся на берегу в тени под тентом, в климатопавильонах, в дендрариях, на верандах. Места отпуска воздушных ванн должны быть защищены от воздействия прямых солнечных лучей. Правильно дозированные воздушные ванны способствуют закаливанию организма. Наблюдения показали, что больные церебральными параличами, регулярно принимавшие воздушные ванны, меньше болеют интеркурентными заболеваниями, лучше переносят санаторное лечение, у них уменьшается разница кожной температуры на открытых и закрытых участках тела, что свидетельствует о совершенствовании терморегуляторных механизмов.

Детям с церебральными параличами рекомендуется начинать воздушные ванны при температуре воздуха не ниже 22—24 °С, при полном безветрии. Через несколько дней температура воздуха может быть и ниже (19—21 °С), а скорость ветра — до 3 м/с. Ослабленным детям с нарушенной терморегуляцией первые воздушные ванны проводятся при частично обнаженном теле. Продолжительность первых 2—3 воздушных ванн не должна превышать 20—30 мин. При хорошей переносимости длительность их постепенно увеличивают на 15—25 мин и доводят до 1—2 ч. Воздушные ванны рекомендуется принимать не ранее чем через 30—40 мин после еды. Нужно избегать как переохлаждения (появление «гусиной» кожи, посинение, побледнение), так и перегревания (испарина на теле). Лучшее время для воздушных ванн — утренние часы, когда воздух чище.

Облучение солнечными лучами (гелиотерапия) повышает сопротивляемость организма к различным инфекциям и простудным заболеваниям, нормализует обмен веществ. Дети с церебральными параличами очень чувствительны к солнечным лучам, поэтому гелиотерапию нужно проводить осторожно и строго дозировать. Различают общие и местные солнечные ванны. При местных действию солнечных лучей подвергаются только отдельные участки тела (одна или более конечностей, воротниковая зона, поясничная область и т. п.), а при общих — все тело. Продолжительность гелиотерапии определяют калориметрическим методом. Начинают с 10 кал и ежедневно увеличивают дозу на 5 кал, доводя до 40—50 кал. При отсутствии калориметра солнцелечение дозируется минутами. Начинают с 2 мин на каждую сторону тела, увеличивая продолжительность ежедневно на 1—2 мин, но не более 20—30 мин общего облучения. Лучшее время года для приема солнечных ванн — с мая по сентябрь, лучшее время суток — с 8.00 до 11.00. В зимнее время солнечные ванны можно заменить ультрафиолетовым облучением через день с постепенным увеличением биодозы от ¼ до 2. На курс лечения 18—20 облучений.

В о д н ы е п р о ц е д у р ы, применяемые с целью закаливания, могут быть в виде обмываний, обтираний, обливаний, душей, купаний в открытых водоемах. Их используют на протяжении всего года. **Обмывание** проводится с помощью губки или мягкого полотенца, хорошо смоченного водой температуры 35—36 °С с последующим снижением на 1 °С каждые 4—5 дней. Обмывание, так же как обтирание, может быть местным (отдельных частей тела) и общим. Обтирание проводится махровым полотенцем, смоченным в воде температуры 33—36 °С. Затем сухим полотенцем растирают кожу до покраснения. Лучше использовать для обтирания морскую воду.

Обливание — более сильно действующая процедура, чем обмывание и обтирание; оно может быть частичным и общим. Ребенка обливают водой температуры 33—36 °С, затем кожу досуха растирают махровым полотенцем.

При **купании** в море (лимане, реке, озере) на организм воздействуют термические, химические и механические факторы. Активизируется деятельность нервной и сердечно-сосудистой систем, ускоряется обмен веществ, усиливается теплообмен, ребенок становится менее чувствительным к простудным заболеваниям. Вода создает благоприятный фон для мобилизации двигательных функций. Больные церебральными параличами плохо владеют своими движениями, поэтому купать их надо маленькими группами (по 4—5 человек), помогая каждому выполнять упражнения в воде. Продолжительность купания в любом открытом водоеме зависит не только от температуры воды, но и от метеорологических факторов (температура воздуха, скорость ветра и др.), степени закаленности организма. Ослабленным и непривычным к купаниям детям вначале лучше принять 3—4 ванны при температуре 34—28 °С или влажные обтирания, а затем перейти к купаниям в открытом водоеме. Купания начинают при температуре воды не ниже 20—21 °С, воздуха 22—23 °С, скорости ветра не более 3 м/с и отсутствии волн. Продолжительность первых 2—3 купаний не должна превышать 2—3 мин. Постепенно, через каждые 2 дня ее увеличивают на 2—5 мин. Оптимальное время суток для купаний 8.00—11.00 и 16.00—18.00. После купания рекомендуется обтереть тело полотенцем, обсушиться

11 7-3579

на солнце, 30—40 мин отдохнуть в тени.

Во время пребывания ребенка на пляже можно делать **песочные ванны**, которые дети с церебральными параличами переносят легче, чем грязевые аппликации. Для песочных ванн на пляже отводится специальная площадка. Песок должен быть чистым, без ракушек. После прогрева солнечными лучами до нужной температуры песок насыпают слоем 3—7 см на все тело или его часть. Голова, шея и область сердца должны быть свободны и находиться в тени. Для первых ванн песок нагревают до 47 °C. Затем его температуру постепенно повышают до 52 °C. Длительность процедуры 5—12 мин. В первые 1—2 мин ребенок может испытывать ощущение жара. Затем обильно выделяющийся пот увлажняет прилегающие к телу слои песка, и это ощущение исчезает. При появлении сердцебиения, одышки, возобновлении ощущения жара процедуру нужно прекратить. После песочной ванны полезно обливание теплой водой или обтирание, обязателен отдых в тени (в помещении) в течение 1—2 ч.

Методика лечебного плавания может применяться как в естественных водоемах, так и в бассейнах, ваннах. В водной среде снижается мышечный тонус, облегчаются активные движения, увеличивается их объем, что позволяет тренировать возрастные двигательные навыки. Используя специальные упражнения, можно подавлять патологическую тоническую активность, способствовать выработке опорной реакции рук, ног, реципрокных движений конечностей, реакций равновесия. Во время упражнений в воде происходит физиологическая и эмоциональная перестройка организма, и ребенок легче включается в произвольную двигательную активность. Методику лечебного плавания используют как для предупреждения, так и для разработки уже имеющихся контрактур и деформаций. Стимуляцию двигательной активности детей с церебральными параличами могут проводить родители в домашних условиях, используя для этого обычную ванну или с настоем лечебных трав.

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

17

По данным отечественных и зарубежных авторов, нашим многолетним наблюдениям, медикаментозная терапия при детских церебральных параличах наиболее эффективна в раннем детском возрасте. Активное воздействие на обменные процессы в период постнатального онтогенеза способствует более полной реализации компенсаторных возможностей мозга. Кроме того, в раннем возрасте особенно важно лечение сочетанных симптомов и синдромов, которые могут оказать патологическое влияние на развитие мозга. Коррекцию гипертензионно-гидроцефального и судорожного синдромов, вегетативно-висцеральной дисфункции, расстройств зрения, слуха и других нарушений нужно проводить с первых месяцев жизни. Ниже представлены основные группы лекарственных препаратов, применяемых при детских церебральных параличах.

ПРЕПАРАТЫ, СТИМУЛИРУЮЩИЕ ОБМЕННЫЕ ПРОЦЕССЫ В НЕРВНОЙ СИСТЕМЕ

Препараты этой группы активируют белковый и углеводный обмен, одновременно удаляя токсические продукты распада, повышают дыхательную активность, энергетические процессы в ткани мозга, улучшают кровоснабжение, способствуют дифференциации нервных клеток, миелинизации проводящих путей, улучшая функциональные возможности мозга.

При судорогах стимулирующие препараты следует вводить осторожно, постепенно повышая дозу, в сочетании с противосудорожными и седативными средствами.

Глутаминовая кислота активно участвует в основном и углеводном обмене, активирует окислительные процессы; связывает и обезвреживает аммиак, способствует синтезу ацетилхолина и АТФ, переносу ионов калия; играет роль нейромедиатора в синапсах центральной нервной системы. Как часть белкового компонента мио-

фибрилл глутаминовая кислота играет также важную роль в деятельности скелетных мышц. При детских церебральных параличах ее применяют с целью стимуляции двигательного, речевого и психического развития. В связи с дезинтоксикационными свойствами препарат используют в комплексном лечении судорожных пароксизмов.

Пирацетам (ноотропил) повышает энергетический обмен в ткани мозга, утилизацию глюкозы, синтез нуклеиновых кислот, фосфолипидов, белков, улучшает кровообращение. В результате увеличиваются потенциальные нейрофизиологические возможности нервных клеток, особенно при их недостаточности, формируются ассоциативные связи, улучшается интегративная функция мозга. Препарат не влияет на уровень нейромедиаторов, не повышает судорожную готовность, благодаря чему широко применяется при церебральных параличах, сочетающихся с судорожным синдромом. Пирацетам хорошо проникает через гематоэнцефалический барьер. Оказывает «защитное действие» на нейроны, находящиеся под влиянием гипоксии, поэтому его включают в комплекс лечения новорожденных детей, перенесших кислородное голодание в родах.

Аминалон (гаммалон, гамма-аминомасляная кислота) — естественный продукт метаболизма нервной ткани, является медиатором, участвуя в процессах торможения в центральной нервной системе. Под влиянием препарата усиливаются энергетические процессы, повышаются дыхательная активность тканей головного мозга, утилизация мозгом глюкозы, стимулируются ферментные системы цикла Кребса, улучшается кровоснабжение мозга. Препарат способствует удалению из мозга токсических продуктов обмена.

Церебролизин — активно включается в обмен веществ нервной клетки, улучшая память, внимание. Отмечено положительное действие церебролизина на вегетативную нервную систему, благодаря чему нормализуется сон, аппетит, устраняются церебрастенический синдром, диэнцефальные расстройства. Препарат уравновешивает процессы возбуждения и торможения в нервной системе, поэтому его можно применять при судорогах.

Пиридитол (энцефабол) активирует метаболические процессы в центральной нервной системе, облегчает проникновение глюкозы через гематоэнцефалический барьер, тормозит избыточное образование молочной кислоты, повышает устойчивость ткани мозга к гипоксии. Улучшает двигательную и психическую активность, развитие речи, уменьшает астенический синдром. Препарат снижает количество гамма-аминомасляной кислоты в нервной системе, поэтому его не следует назначать при гипервозбудимости и судорогах.

Ацефен оказывает регулирующее, преимущественно умеренно стимулирующее действие на центральную нервную систему, особенно на вегетативные функции, что чрезвычайно важно при лечении детей с церебральными параличами, протекающими с вегетативными расстройствами.

Пантогам наряду со стимулирующим дает и противосудорожный эффект, удлиняет действие барбитуратов, поэтому особенно оправданно его применение при судорожных припадках, повышенной возбудимости, гиперкинезах, треморе. Препарат способствует психомоторному и речевому развитию, коррекции поведения, активизирует физическую работоспособность.

Тиамина хлорид и кокарбоксилаза принимают участие в белковом, углеводном и липидном обмене, улучшают проведение нервного возбуждения в синапсах, способствуют процессам миелинизации нервной системы.

Пиридоксин (витамин B_6) и пиридоксаль-фосфат (коферментная форма витамина B_6) участвуют в синтезе триптофана, метионина, цистина, гамма-аминомасляной кислоты, катехоламинов и гистамина, влияют на липидный обмен, играют важную роль в обеспечении нервной ткани необходимым количеством серотонина. Препараты особенно показаны при церебральных параличах, сочетающихся с судорогами, так как в этих случаях нередко нарушается превращение глутаминовой кислоты в гамма-аминомасляную. Этот процесс активизируется под влиянием ферментов, содержащих пиридоксаль-фосфат.

Цианокобаламин (витамин B_{12}) обладает высокой биологической активностью, участвуя в синтезе холина, метионина, креатина, нуклеиновых кислот, углеводов, липидов. Стимулирует процессы миелинизации нервной системы. У детей с церебральными параличами способствует двигательному развитию, улучшает соматическое состояние.

Кобамамид (коферментная форма витамина B_{12}) играет важную роль в усвоении и биосинтезе белков, нуклеиновых кислот, углеводов, липидов. В отличие от витамина B_{12} обладает выраженной анаболической активностью, поэтому он особенно показан больным с анорексией и гипотрофией центрального генеза.

Кальция пангамат (витамин B_{15}) активирует метаболизм липидов, способствует миелинизации нервной системы, улучшает усвоение кислорода тканями, устраняет явления гипоксии, повышает содержание креатинфосфата и гликогена в мышцах. Препарат показан новорожденным, родившимся в асфиксии. Улучшает переносимость кортикостероидов, поэтому его можно включать в комплекс лечения салаамовых судорог.

ПРЕПАРАТЫ, СНИЖАЮЩИЕ МЫШЕЧНЫЙ ТОНУС

Мидокалм угнетает клетки ретикулярной формации каудальной части ствола мозга, блокирует полисинаптические спинно-мозговые рефлексы, что приводит к уменьшению спастичности. Обладая также умеренной спазмолитической и сосудорасширяющей активностью, препарат улучшает трофику мышц.

Баклофен (лиоресал) замедляет моно- и полисинаптические рефлексы, угнетая передачу импульса с афферентных волокон и промежуточных нейронов. Эффект торможения рефлекторной деятельности достигается путем понижения активности γ-эфферентных волокон, приводящего к снижению мышечного тонуса. Препарат уменьшает непроизвольные движения и клонусы, улучшает подвижность больных. Болеутоляющий эффект препарата облегчает восстановительную терапию.

Амедин, норакин, циклодол, тропацин оказывают центральное и периферическое холинолитическое действие, т. е. тормозят передачу нервного возбуждения в холинэргических синапсах, благодаря чему снижается мышечный тонус.

Скутамил Ц наряду со снижением мышечного тонуса оказывает анальгезирующее действие, поэтому эффективен при резких дистонических атаках, а также при разработке контрактур, наложении гипсовых повязок.

Леводопа (левопа, ларадопа) — проникает через гематоэнцефалический барьер и декарбоксилируется в дофамин, стимулирующий дофаминовые рецепторы базальных ганглиев. Снижает мышечный тонус, способствует уменьшению патологических поз, обусловленных гиперкинезами.

Наком (синемет) — препарат, включающий леводопу и карбидопу. Оба составляющих его компонента оказывают влияние на подкорковые образования, стимулируя дофаминоэргические рецепторы базальных ганглиев. Снижает мышечный тонус, улучшает двигательные возможности при формах церебральных параличей, протекающих с выраженной ригидностью.

ПРЕПАРАТЫ, УМЕНЬШАЮЩИЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

Элениум (напотон) способствует снижению содержания гистамина и некоторому повышению уровня серотонина в крови. Наряду с седативным эффектом, нормализует мышечный тонус и уменьшает гиперкинезы. Подобными свойствами обладают также другие транквилизаторы — амизил, седуксен, реланиум, фенибут.

Тиоридазин (меллерил, сонапакс) избирательно подавляет функцию подкорковых образований, снижает чрезмерную двигательную активность, гиперкинезы, оказывает умеренное седативное действие.

Терален оказывает мягкое седативное действие в сочетании с выраженной антигистаминной активностью. При приеме тералена нормализуется уровень ацетилхолина, серотонина в крови, снижается активность моноаминоксидазы, что способствует уменьшению гиперкинезов.

Амитриптилин (триптизол) дает выраженный антигистаминный, антихолинэргический и серотониносенсибилизирующий эффект, уменьшает выделение катехоламинов, особенно норадреналина, при их высоком исходном уровне, что тормозит непроизвольные движения.

Кроме того, при лечении гиперкинезов необходимо применять пиридоксин, обеспечивающий нервную ткань необходимым количеством серотонина, принимающего участие в обмене катехоламинов, гистамина, аминокислот. Уменьшению гиперкинезов также способствует длительный прием настоя валерианы с добавлением небольших доз натрия бромида и кофеина.

ПРЕПАРАТЫ, УЛУЧШАЮЩИЕ НЕРВНО-МЫШЕЧНУЮ ПРОВОДИМОСТЬ

Галантамин, прозерин, оксазил, калимин применяют главным образом при церебральных параличах со сниженным мышечным тонусом за 30—40 мин до занятий лечебной гимнастикой. Наряду с улучшением проведения импульса в нервно-мышечных синапсах, они в той или иной мере оказывают центральное антихолинэстеразное действие.

ПРЕПАРАТЫ, СТИМУЛИРУЮЩИЕ ОБМЕН ВЕЩЕСТВ В МЫШЕЧНОЙ ТКАНИ

Препараты этой группы предотвращают развитие дистрофических процессов в скелетных мышцах. **АТФ** необходима для энергетического обмена. По механизму действия к ней приближается **адениловая кислота** (МАП, мышечно-адениловый препарат). Для улучшения трофики скелетных мышц используют **токоферола ацетат** (витамин Е).

Анаболические стероиды (**метандростенолон, неробол, ретаболил и калия оротат**) стимулируют синтез структурных и ферментных белков мышц.

Карнитина хлорид (витамин B_T, или витамин роста) способствует увеличению мышечной массы, непосредственно участвуя в синтезе белков скелетных мышц, а также улучшает аппетит, стимулирует рост и развитие, уменьшает возбудимость, раздражительность, общую слабость.

ПРЕПАРАТЫ, УЛУЧШАЮЩИЕ МИКРОЦИРКУЛЯЦИЮ

Теоникол (компламин) усиливает мозговое и периферическое кровообращение, уменьшает агрегацию тромбоцитов.

Трентал — оказывает сосудорасширяющее действие, улучшает микроциркуляцию, реологические свойства крови, активирует метаболические процессы в тканях, тормозит агрегацию тромбоцитов.

ПРЕПАРАТЫ, ОБЛАДАЮЩИЕ РАССАСЫВАЮЩИМ ДЕЙСТВИЕМ И СТИМУЛИРУЮЩИЕ РЕГЕНЕРАЦИЮ

Алоэ уменьшает продуктивные и стимулирует регенеративные процессы в нервной системе, повышает устойчивость организма к инфекционным заболеваниям, улучшает аппетит и пищеварение.

Лидаза увеличивает проницаемость тканей, облегчает движение жидкостей в межтканевых пространствах, что способствует улучшению их трофики и рассасыванию рубцов, спаек.

Пирогенал, оказывая гипертермическое действие, увеличивает проницаемость тканей, в том числе гематоэнцефалического барьера, облегчает проникновение различных лекарственных веществ в очаг поражения, улучшает восстановительные процессы в нервной системе, рассасывает рубцовые образования.

Пропер-мил — препарат лиофилизированных грибков-сахаромицетов, оказывает рассасывающее и стимулирующее действие.

ДЕГИДРАТИРУЮЩИЕ ПРЕПАРАТЫ

Магния сульфат усиливает диурез, оказывает также седативное и противосудорожное действие.

Диакарб, подавляя активность карбоангидразы мозга, снижает секрецию спинно-мозговой жидкости Усиление диуреза связано с угнетением активности карбоангидразы почек. Выводит из организма соли калия, в связи с чем его необходимо сочетать с препаратами, содержащими калий. Под влиянием диакарба снижается активность карбоангидразы желудка, в результате чего может возникнуть гипацидный гастрит, поэтому при длительном применении одновременно следует назначать абомин, натуральный желудочный сок, пепсин с хлористоводородной кислотой.

Триампур, оказывая диуретический эффект, не влияет на обмен микроэлементов, поэтому его можно применять без сочетания с солями калия.

Глицерин снижает повышенное внутричерепное давление, не влияет на минеральный обмен.

Фуросемид (лазикс) — сильное и быстродействующее диуретическое средство, поэтому его целесообразно применять при лечении острых состояний (частые судорожные пароксизмы, угроза отека мозга) в сочетании с препаратами калия. По действию к фуросемиду близок **бринальдикс** (клопамид).

ПРОТИВОСУДОРОЖНЫЕ ПРЕПАРАТЫ

Фенобарбитал (люминал) оказывает противосудорожное, седативное, дегидратирующее и снотворное действие. Его используют как базисный противосудорожный препарат, эффективный при всех видах судорог, кроме типичных абсансов. При передозировке люминала или индивидуальной непереносимости возможны побочные явления — сонливость, вялость, снижение аппетита, тремор рук, повышенная возбудимость. При уменьшении дозы люминала, добавлении тиамина, рибофлавина, пиридоксина, аскорбиновой кислоты, димедрола признаки интоксикации исчезают.

Дифенин оказывает противосудорожное действие без выраженного снотворного эффекта. Его применяют, главным образом, при больших судорожных приступах, особенно протекающих с вегетативной дисфункцией. Стимулирует эмоциональные и психические реакции, принимающие его больные становятся более активными, дольше бодрствуют. Препарат не следует назначать возбудимым детям. Возможные побочные явления: головокружение, тошнота, рвота, тремор,

атаксия, гингивит. При сочетании дифенина с фенобарбиталом терапевтический эффект наступает при более низких дозах каждого препарата, чем при их изолированном применении, и следовательно, реже возникает интоксикация.

Хлоракон применяют при больших судорожных и малых пропульсивных припадках, абсансах, выраженном психомоторном возбуждении. Препарат быстро выводится из организма, поэтому его целесообразно назначать в сочетании с другими противосудорожными средствами.

Бензонал по действию близок к люминалу, но в отличие от последнего не дает выраженного снотворного эффекта. Наряду с противосудорожным действием уменьшает церебрастенический синдром, улучшает настроение, повышает работоспособность и концентрацию внимания. Препарат назначают при больших и очаговых судорожных приступах, особенно когда в их структуре преобладает клонический компонент. Возможны побочные явления — вялость, сонливость, нистагм, ухудшение аппетита.

Бензобамил применяют при судорогах с подкорковой локализацией очага возбуждения. Улучшает психическое состояние больных, не вызывает сонливости, заторможенности, головной боли.

Гексамидин эффективен при больших судорожных приступах, обладает сильным противосудорожным действием без выраженного снотворного эффекта. Побочные явления — головная боль, атаксия, тошнота, дизартрия, лейкопения, анемия. Целесообразно комбинировать с фенобарбиталом.

Карбамазепин (финлепсин, тегретол) применяют при больших судорожных приступах, протекающих с психомоторным возбуждением, при фокальной эпилепсии. Одновременно с противосудорожным оказывает психотропное действие, проявляющееся в повышении настроения, работоспособности. Побочные явления — потеря аппетита, сухость во рту, тошнота, диарея, сонливость, атаксия.

Клоназепам (антэлепсин) оказывает противосудорожное и успокаивающее действие, снижает мышечный тонус. Назначают при больших судорожных пароксизмах, инфантильных спазмах, абсансах и других приступах, резистентных к другим видам противосудорожной терапии.

Этосуксимид (суксилеп, пикнолепсин) назначают при абсансах, пикнолептических приступах, инфантильных спазмах. Побочные явления — головная боль, головокружение, желудочно-кишечные расстройства.

Триметин применяют при малых припадках, психических и сосудисто-вегетативных эквивалентах. Препарат вызывает нейтропению, агранулоцитоз, анемию, поэтому его целесообразно применять в малых дозах, сочетая с другими противосудорожными средствами.

Пуфемид назначают при малых припадках, височной эпилепсии. Побочные явления — тошнота, бессонница.

Вальпроат натрия (конвулекс) повышает содержание гамма-аминомасляной кислоты в центральной нервной системе, снижает возбудимость и судорожную готовность мозга, оказывает психотропное действие, улучшает настроение и повышает работоспособность. Применяют при судорожных приступах всех видов, особенно абсансах. При больших припадках его целесообразно комбинировать с другими противосудорожными препаратами. Побочные явления — тошнота, рвота, желудочно-кишечные расстройства, церебрастения.

В качестве противосудорожных можно использовать и другие препараты, нормализующие процессы возбуждения и торможения в центральной нервной системе — бромиды, магния сульфат, хлоралгидрат, транквилизаторы. Среди последних наибольшей противосудорожной активностью обладают производные бензодиазепина — диазепам (седуксен, реланиум) и нитразепам (эуноктин, радедорм). Диазепам и нитразепам потенцируют также действие других противосудорожных препаратов. Нитразепам — эффективное средство лечения инфантильных спазмов. Кроме того, эти препараты благодаря выраженному миорелаксирующему действию повышают двигательную активность больных церебральными параличами.

Таблица 5. Эквивалентные соотношения различных противосудорожных препаратов

Фенобарбитал	0,007	0,01	0,015	0,025	0,03	0,04	0,05	0,06	0,075	0,09	0,1	0,2
Дифенин	0,01	0,013	0,02	0,037	0,05	0,05	0,075	0,09	0,1	0,135	0,15	0,3
Бензонал	0,015	0,02	0,03	0,05	0,07	0,08	0,1	0,12	0,15	0,18	0,2	0,4
Гексамидин	0,025	0,03	0,045	0,08	0,1	0,12	0,16	0,2	0,25	0,3	0,32	0,64
Хлоракон	0,125	0,15	0,25	0,4	0,5	0,6	0,8	1,0	1,125	1,5	1,6	3,[illegible]5

Для лечения инфантильных спазмов в последние два десятилетия используют кортикотропин и кортикостероиды — АКТГ, синактен (синтетический препарат АКТГ), гидрокортизон, преднизолон, дексаметазон.

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ПРОТИВОСУДОРОЖНОЙ ТЕРАПИИ

Противосудорожную терапию больным церебральными параличами назначают индивидуально с учетом особенностей основного заболевания, характера судорожных пароксизмов, их частоты, времени возникновения в течение суток, динамики судорожного синдрома в процессе лечения. Следует проанализировать факторы, провоцирующие пароксизмы или обостряющие их течение.

Лечение рекомендуется начинать с одного препарата, постепенно повышая его дозу до достижения эффекта. Важно подобрать адекватную дозу препарата, способствующую урежению или прекращению припадков. Если судороги не прекращаются при достаточно высоких дозах одного антиконвульсанта, его следует заменить другим, адекватным для данного вида пароксизмов. Иногда эффективно одновременное применение нескольких препаратов. Сочетанное применение различных препаратов дает возможность избежать токсического действия, так как доза каждого из них гораздо ниже возможной разовой или суточной. Суммарная доза препаратов за сутки не должна превышать допустимую дозу люминала. Необходимо учитывать эквивалентные соотношения основных противосудорожных средств (табл. 5). Дозы лекарственных препаратов в пересчете на люминал с использованием эквивалентных соотношений определяют также при замене одного препарата другим.

У детей с церебральными параличами противосудорожное лечение часто необходимо сочетать со стимуляторами центральной нервной системы, лечебной гимнастикой, массажем. Предпочтительнее назначать препараты, не вызывающие выраженного возбуждения нервной системы — глутаминовую кислоту, пирацетам, пантогам. Активация обменных процессов в нервной системе, улучшение психомоторного развития, в свою очередь, подавляют судорожную готовность. Отменять противосудорожные препараты можно через 2—3 года после исчезновения судорожных приступов и нормализации биохимических и электрофизиологических показателей. Дозы препаратов снижают постепенно. При внезапном прекращении лечения возможно учащение припадков или возникновение эпилептического статуса.

Таблица 6. Основные лекарственные препараты, применяемые при восстановительном лечении больных церебральными параличами

Препарат	Форма выпуска и способ введения	Возрастная разовая доза					Кратность приема
		до 6 мес	6—12 мес	1—3 года	4—7 лет	5—16 лет	
Кислота глутаминовая	Таблетки по 0,25; 0,5 г	0,05—0,1	0,1—0,15	0,15—0,25	0,3—0,6	0,6—1	2—3
Пирацетам (ноотропил)	Капсулы по 0,4 г Таблетки по 0,2 г	0,015—0,025 г/кг				0,4	2—3
	Ампулы по 5 мл 20 % раствора внутримышечно	1—1,5	1,5—2,5	2,5—3	3—4,5	4,5—5	1
Аминалон	Таблетки по 0,25 г	0,1—0,25	0,25	0,25—0,5	0,5—0,75	0,75—1	3
Церебролизин	Ампулы по 1 мл внутримышечно	От 0,3 до 1 мл, постепенно увеличивая дозу					1
Пиридитол (энцефабол)	Таблетки по 0,05, 0,1, 0,2 г, сироп — 0,1 г препарата в 5 мл (чайная ложка)	0,05	0,75	0,1	0,1	0,15	2—3
Пантогам	Таблетки по 0,25; 0,5 г	0,1	0,1—0,2	0,25	0,25—0,5	0,5	3—4
Тиамина хлорид (витамин B_1)	Таблетки по 0,002; 0,005; 0,01 г	0,0005—0,001	0,002—0,005	0,005—0,008	0,008—0,01	0,015	2—3
	Ампулы по 1 мл 2,5 % или 5 % раствора в/м внутримышечно	0,3	0,5	1	1	1	1
Кокарбоксилаза	Ампулы по 0,05 г внутримышечно	0,025	0,025—0,05	0,05—0,075	0,05—0,075	0,05—0,1	1
Пиридоксин (витамин B_6)	Таблетки по 0,002; 0,005; 0,01 г	0,0005—0,001	0,001—0,003	0,003—0,005	0,005—0,007	0,007—0,01	2—3
	Ампулы по 1 мл 1 % раствора внутримышечно	0,3	0,5	1	1	1	1
Пиридоксальфосфат	Таблетки по 0,01; 0,02 г	0,003—0,005	0,005—0,0075	0,01	0,015	0,02	2—3
	Ампулы по 0,005 0,01 г сухого вещества	0,3—0,5	0,5—0,7	1	1,5 мл	2 мл	1
Цианокобаламин (витамин B_{12})	Ампулы по 30, 100, 200, 500 мкг внутримышечно	50—100	100—200	100—300	200—400	200—500	1 раз в 2 дня
Кобамамид	Таблетки по 0,0005; 0,001 г	0,0002—0,0005	0,0005—0,00075	0,00075—0,001	0,001—0,002	0,002—0,003	2—4
Кальция пангамат (витамин B_{15})	Таблетки по 0,05	0,005	0,01	0,025	0,05	0,075	2
Препараты, снижающие мышечный тонус							
Мидокалм	Таблетки по 0,05 г	0,008	0,025	0,05	0,075	0,075—0,1	2
Баклофен (лиоресал)	Таблетки по 0,025; 0,01 г	0,001—0,003	0,003—0,005	0,005—0,01	0,01—0,02	0,02—0,03	2
Амедин	Таблетки по 0,0015, 0,003 г	0,0001—0,0002	0,0004—0,0006	0,0006—0,001	0,001—0,0015	0,0015—0,002	1—2
Норакин	Таблетки по 0,002 г	0,0001—0,0002	0,0003	0,0005	0,001	0,002	1—2
Циклодон	Таблетки по 0,001; 0,002 г	Не назначают		0,0001—0,0002	0,0005	0,001	1—2
Тропацин	Таблетки по 0,001; 0,003; 0,005; 0,01; 0,015	0,0001 на 1 месяц жизни		0,001—0,002	0,003—0,005	0,005—0,01	1—2
Леводопа (левопа)	Таблетки по 0,25; 0,5 г	Не назначают			Начиная с 0,06 г, постепенно увеличивают дозу до 0,25—0,5 г в зависимости от возраста.		
Наком (синемент)	Таблетки, содержащие 0,25 г леводопы и 0,025 г карбидопы	Не назначают			Начиная с 1/8 таблетки, постепенно увеличивают дозу до 1—2 таблеток в день в зависимости от возраста		1—3
Препараты, уменьшающие гиперкинезы							
Хлозепил (элениум, напотон)	Таблетки по 0,005	0,0005—0,0007	0,001	0,0015—0,002	0,002—0,005	0,005—0,01	2—3
Тиоридазин (меллерил, сонапакс)	Драже по 0,01; 0,025 и 0,1 г	Не назначают		0,003—0,005	0,005—0,015	0,025	2
Тералей (алимемазин)	Таблетки по 0,005 г	0,001 г/кг в сутки				0,005—0,01	2—3

Продолжение табл. 6

Препарат	Форма выпуска и способ введения	Возрастная разовая доза					Кратность приема
		до 6 мес	6—12 мес	1—3 года	4—7 лет	8—16 лет	
Амитриптилин (триптизол)	Таблетки 0,025 г	Не назначают			0,002—0,003	0,003—0,005	2
Препараты, улучшающие нервно-мышечную проводимость							
Галантамина гидробромид	Ампулы по 1 мл 0,25 % раствора подкожно	Не назначают	0,1—0,2 мл	0,1—0,3 мл	0,2—0,4 мл	0,5—0,7 мл	1
Прозерин	Таблетки по 0,015 г	Не назначают	0,0006—0,001	0,001	На год жизни	0,01	1—2
	Ампулы по 1 мл 0,05 % раствора подкожно		0,1 мл	0,1—0,3 мл	0,3—0,7 мл	0,7 мл	1
Оксазил	Таблетки по 0,001, 0,005 и 0,01 г	Не назначают		0,001—0,002	0,002—0,004	0,004—0,01	1
Пиридостигмина бромид (калимин)	Драже по 0,06 г, ампулы 0,5 % раствора по 1 мл подкожно или внутримышечно	Не назначают		0,01—0,03	0,03	0,06	1—2
Препараты, улучшающие обмен веществ в мышечной ткани							
Аденозинтрифосфорная кислота (АТФ)	Ампулы по 1 мл 1 % раствора внутримышечно	0,5	0,7	1	1	1,0—2,0	1
Адениловая кислота (МАП)	Флаконы по 100 мл	По 1 чайной ложке					2—3
Токоферола ацетат (витамин Е)	Флаконы по 10, 25 и 50 мл 5 % раствора внутрь	2 капли	3 капли	4 капли	5 капель	6—10	2
Калия оротат	Таблетки по 0,1 и 0,5 г	0,01—0,02 г/кг в сутки					2—3
Метандростенолон (неробол)	Таблетки по 0,001 и 0,005 г	0,0005—0,0001 г/кг в сутки			0,0005—0,001	0,0015—0,0025	2
Ретаболил	Ампулы по 1 мл 5 % раствора внутримышечно	Детям с массой тела			10 кг 10—20 кг 20—30 кг 30—40 кг 40—50 кг Более 50 кг	0,005 0,0075 0,01 0,015 0,02 0,025	1 раз в 3 нед
Карнитина хлорид (витамин $B_т$)	Флаконы по 100 мл 20 % раствора	4—10 капель		10—14 капель	14—20 капель	1/2—1 чайная ложка	2
Средства, улучшающие микроциркуляцию							
Ксантинола никотинат (теоникол, компламин)	Таблетки по 0,15 г	0,015—0,03	0,035	0,035—0,075	0,075—0,1	0,15	2—3
Пентоксифиллин (трентал)	Таблетки по 0,1 г	0,01—0,03	0,035	0,035—0,075	0,075—0,1	0,1	2—3
Препараты, оказывающие рассасывающее и регенерирующее действие							
Алоэ	Ампулы по 1 мл подкожно	0,3	0,5	1	1	1	1
Пирогенал	Ампулы по 100, 250, 500 МПД внутримышечно	50 МПД	75 МПД	125—150 МПД	150—250 МПД	250—500 МПД	1
		Начальная доза 5—15 МПД с дальнейшим увеличением на 5 МПД каждые 2—3 дня в зависимости от температурной реакции и состояния больного					
Пропер-мил	Флаконы по 10 млн дрожжевых клеток с растворителем — 5 мл 5 % раствора глюкозы внутримышечно	Лечение начинают с дозы 0,1 мл разведенного в глюкозе препарата, ежедневно повышают ее на 0,1 мл и доводят до 1—1,5 мл. В этой дозе вводят 30—40 дней					1
Лидаза	Флаконы по 64 ИЕ стерильного сухого вещества растворяют в 1 мл 0,5 % раствора новокаина подкожно	0,3—0,5 мл	0,5 мл	1 мл	1 мл	1 мл	1
Дегидратирующие препараты							
Магния сульфат	Ампулы по 5, 10 и 20 мл 25 % раствора внутримышечно	0,2 мл/кг		1—3 мл	3—5 мл	5—7 мл	1

Препарат	Форма выпуска и способ введения	Возрастная разовая доза					Кратность приема
		до 6 мес	6—12 мес	1—3 года	4—7 лет	8—16 лет	
Диакарб (ацетазоламид)	Таблетки по 0,25 г	0,04—0,06	0,06—0,08	0,125—0,25	0,25—0,4	0,25—0,5	1
Триамтерен (триампур)	Таблетки, содержащие 0,025 г триамтерена и 0,0125 г дихлотиазида	1/8—1/4 таблетки	1/4—1/2 таблетки	1/2—3/4 таблетки	3/4—1 таблетка	1 таблетка	2
Глицерин (глицерол)	Флаконы по 50 и 100 мл	По 0,5—1,5 г/кг с фруктовым соком 1 столовая ложка 1—2 столовые ложки					2
Фуросемид (лазикс)	Таблетки по 0,04 г Ампулы по 2 мл 1 % раствора внутримышечно	0,001—0,003 г на 1 кг массы тела в сутки 0,1 мл/кг в сутки			0,02 1 мл	0,04 1—2 мл	1 1
Препараты, стимулирующие иммунитет							
Левамизол (декарис)	Таблетки по 0,05 и 0,15 г	0,002—0,004 в сутки		0,01—0,05 в зависимости от возраста			2—4 курса по 3 дня с перерывами между курсами 5—6 дней
Тималин	Флаконы по 0,01 разводят в 1—2 мл изотонического раствора натрия хлорида внутримышечно	0,0002 г/кг		0,01		0,01—0,02	1 курс 5—7 дней
Витамин А (ретинола ацетат)	Масляный раствор по 100 000 МЕ витамина А в 1 мл	1 капля через день		1 капля в день		1—2 капли в день	1
Кислота аскорбиновая	Таблетки по 0,025, 0,05, 0,1 г	0,01	0,02	0,03—0,04	0,04—0,05	0,07—0,08	2

Интерферон	Ампулы по 0,2 мг растворяют в 2 мл воды, закапывают в нос	От 1 до 5 капель в нос				Через 1—2 ч, не менее 5 раз в сутки 2—3 дня	
Противосудорожные препараты							
Фенобарбитал (люминал)	Таблетки по 0,005, 0,05, 0,1 г	0,005—0,01	0,01—0,02	0,01—0,03	0,03—0,05	0,05—0,08	2—3
Дифенин	Таблетки, содержащие 0,117 г дифенина и 0,032 г натрия гидрокарбоната	0,003—0,005	0,005—0,008	0,008—0,015	0,02—0,05	0,05—0,08	2—3
Хлоракон	Таблетки по 0,25; 0,5 г	0,02—0,025	0,03—0,07	0,1—0,25	0,3—0,5	0,6—1,0	2—3
Бензонал	Таблетки по 0,05; 0,1 г	0,005—0,015	0,02—0,03	0,03—0,05	0,06—0,08	0,1—0,15	2—3
Бензобамил	Таблетки по 0,1 г	0,005—0,01	0,02—0,03	0,03—0,05	0,03—0,08	0,05—0,1	2—3
Гексамидин	Таблетки по 0,125; 0,25 г	0,01—0,02	0,03—0,06	0,05—0,09	0,1—0,2	0,25—0,5	2—3
Карбамазепин (финлепсин)	Таблетки по 0,2 г	0,025—0,05	0,05—0,1	0,05—0,015	0,07—0,2	0,2—0,3	2
Клоназепам (антэлепсин)	Таблетки по 0,001 г	0,0001 г/кг			0,0005—0,001	0,0015—0,002	2—3
Этосуксимид (суксилеп)	Капсулы по 0,25 (15 капель)	2—3 капли	3—4 капли	4—6 капель	7—10 капель	10—20 капель	2
Триметин	Порошки неофицинальные	0,001—0,003	0,002—0,005	0,005—0,015	0,015—0,1	0,1—0,2	2—3
Пуфемид	Таблетки по 0,25 г	—	0,03	0,06	0,125	0,25	2
Вальпроат натрия (конвулекс)	Таблетки и капсулы по 0,15; 0,3 г Микстура — в 1 мл 0,05 натрия вальпроата	0,02—0,05 г/кг			0,4—0,9	0,6—1,2	1—2
Седуксен (диазепам)	Таблетки по 0,005 г	0,0005—0,0008 г/кг		0,002—0,005		0,005	1—2
Нитразепам (радедорм)	Таблетки по 0,005 г	0,0006—0,001 г/кг		0,0025—0,005		0,005	1—2

ПРЕПАРАТЫ, СТИМУЛИРУЮЩИЕ ИММУНИТЕТ

У детей с церебральными параличами нередко снижена общая сопротивляемость организма вследствие нарушения центральных механизмов регуляции иммунитета, ограничения двигательной активности и возможности закаливания, нарушения питания. Частые инфекционные заболевания затрудняют проведение реабилитационных мероприятий. Поэтому в комплекс лечения целесообразно включать препараты, стимулирующие иммунные реакции организма.

Левамизол (декарис) повышает общую сопротивляемость организма, стимулируя регуляторную функцию Т-лимфоцитов. Следует тщательно подобрать дозу препарата, так как при ее повышении возможно иммунодепрессивное действие.

Тималин стимулирует реакции клеточного иммунитета, влияя на содержание Т- и В-лимфоцитов.

Витамин А (ретинол) активирует белковый обмен, стимулирует синтез антител и факторов неспецифической защиты организма от инфекции, усиливает деление иммунокомпетентных клеток. Влияет на мембраны лимфоидных клеток, увеличивая их проницаемость для различных веществ и ионов.

Витамин С (аскорбиновая кислота) стимулирует образование интерферона, антител, поддерживает нормальную активность фагоцитов, улучшает барьерную функцию слизистых оболочек, предотвращая проникновение вируса в их структуру, нормализует проницаемость капилляров, повышает сопротивляемость организма.

Интерферон, попав в клетку, стимулирует образование противовирусного протеина, который нарушает процесс трансляции и репликации вируса.

Ниже приведены возрастные дозы основных лекарственных препаратов, применяемых при восстановительном лечении больных детскими церебральными параличами (табл. 6).

КОРРЕКЦИЯ ПСИХИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ, ОБУЧЕНИЕ, ВОСПИТАНИЕ, ПРОФОРИЕНТАЦИЯ

18

В нашей стране создана научно обоснованная система обучения, воспитания и коррекции психических нарушений у детей с церебральными параличами. Она базируется на положении Л. С. Выготского о принципиальной роли обучения, опережающего развитие и являющегося источником возникновения нового. Нормальное психическое и эмоциональное развитие, социальная стабильность зависят от способности к передвижению, которая дает возможность познать себя и окружающую действительность. Аномалия психического развития при церебральных параличах в значительной степени обусловлена отсутствием или дефицитом деятельности больных. Поэтому при коррекционных педагогических мероприятиях стимулируется основной для данного возраста вид деятельности ребенка. Обучение и воспитание детей с церебральными параличами на всех этапах тесно связаны с коррекцией нарушенных функций. Цель педагогической работы — предупреждение и коррекция аномалии психического развития, обучение и воспитание детей для подготовки к жизни в обществе и трудовой деятельности.

Стимуляция психического развития на первом году жизни направлена на формирование зрительного, слухового и кинестетического восприятия, зрительно-моторного манипулятивного поведения, положительного эмоционального общения со взрослым. С первых месяцев жизни ребенка наряду с тренировкой двигательных навыков активизируют накопление им чувственного опыта. Его побуждают к обследованию окружающих предметов посредством зрения, слуха, движений рук. Важное значение имеет правильная организация сенсорно-моторного окружения. В возрасте $1^1/_2$—$2^1/_2$ мес в кроватке подвешивают игрушки на расстоянии не менее 40—50 см от глаз ребенка. С 3—5 мес, когда дети начинают обращать внимание на форму и цвет предметов, большое значение приобретает фактор новизны. Поэтому игрушки следует подбирать разнообразными по цвету и форме, периодически менять и подвешивать на расстоянии вытянутых рук, чтобы ребенок мог их схватить,

ощупать. При выраженном АШТ-рефлексе игрушки располагают с лицевой стороны, чтобы ребенок мог касаться их разогнутой рукой и одновременно фиксировать на них взор. Для индукции зрительных реакций у ребенка первых месяцев жизни необходимо привлечь его внимание к игрушке, приближая и удаляя ее от глаз на 30—70 см, отводя в стороны на 8—10 см, а добившись фиксации взора, медленно продвигать игрушку в сторону на высоте 40—50 см от глаз ребенка. В возрасте 2—3 мес стимулируют фиксацию взора на подвижных и неподвижных объектах, лице говорящего взрослого, побуждая ребенка к более длительному сосредоточению. Для развития зрительно-слуховых связей ребенка учат отыскивать взором звучащий предмет, расположенный на разном расстоянии и в различном направлении.

У детей с церебральными параличами необходимо рано воспитывать ощупывающие движения руками. Взрослый, взяв руки ребенка, прикасается ими к различным частям тела, развивая осознание себя как целого. Для стимуляции восприятия окружающих предметов вкладывают в руку ребенка различные по форме, величине и фактуре игрушки, привлекая к ним зрительное внимание. Для улучшения проприоцептивных ощущений перед такими упражнениями целесообразно провести массаж кистей и кончиков пальцев щетками различной жесткости. Ребенка побуждают к захвату предметов и помогают его осуществить. Игрушки следует подбирать соответственно уровню психомоторного развития.

Для психического развития ребенка раннего возраста очень важное значение имеет общение с матерью. Благодаря ответным действиям матери врожденные защитно-оборонительные формы поведения превращаются в приобретенные коммуникативно-познавательные. Мать необходимо специально обучить уходу за больным ребенком и общению с ним. Помня об онтогенетически раннем виде эмоциональной памяти, следует вызывать и закреплять у ребенка положительные эмоции на общение со взрослыми.

Со второй половины первого года жизни формируют перцептивные действия, побуждая ребенка манипулировать различными предметами, вызывая повторные действия и развивая новый тип общения со взрослым — предметно-действенный. С этого времени стимуляция психического развития тесно связана с воспитанием и коррекцией манипулятивной деятельности.

Обучение, воспитание и коррекция психических нарушений в раннем детстве (1—3 года). Ведущая *форма деятельности* — предметно-манипулятивная, в процессе которой ребенок овладевает навыками действий с предметами и начальными способами общения с окружающими. *Основные задачи*: развитие речевого и предметно-действенного общения с окружающими, воспитание дифференцированных интеро- и экстероцептивных ощущений, начальных форм социального поведения, самостоятельности, воли, психосексуальных основ личности, предупреждение невротических расстройств.

На основе предметно-практической деятельности, осуществляемой с помощью взрослого, закрепляют связи между словом, предметом и действием. Детей учат называть предметы, объясняют их назначение, знакомят с новыми, используя зрение, слух, осязание, а где можно, обоняние и вкус; показывают, как производить с ними действия, и стимулируют к активному их выполнению. Обучают интонации просьбы. Специальные серии упражнений, направленные на тренировку сенсорных функций, знакомят детей с различными качествами предметов и создают условия для формирования перцептивных действий. Для этого используют различные по форме, протяженности, цвету, температуре и другим свойствам предметы, расположенные в виде классификационных групп, например, серии колец разного размера, серии поверхностей разной шероховатости, шарики различных цветов и т. п. Детей учат парным сопоставлениям предметов по их свойствам, выполнению предметных действий, выбору по образцу. В качестве материала используют пары геометрических фигур, предметы всех основных цветов, игрушки типа башенок, матрешек, вкладок, парные картинки. Основная задача педагога — обучение внешним ориентировочным действиям. При помощи заданий типа «Положи в эту коробку все игрушки, а в эту всю одежду» и выполняя задание совместно с ребенком, формируют начальные обобщающие понятия: «игрушки», «одежда». Пассивный словарь обогащают такими словами, как форма, величина, цвет, такой же, похожий, больше, меньше. Учат сравнивать контрастные по величине предметы, различать объемные формы предметов, показывая и называя их: шар — шарик; куб — кубик, большой — маленький. Объясняют назначение отдельных предметов в практической деятельности — мячом играют, ложкой едят, из чашки пьют, на кровати спят и т. д., обучают сличать предметы и их изображения, слушать и понимать речь взрослого, рассматривать картинки в книгах. Ребенку рассказывают о предметах, нарисованных на картинках, и просят его показать названную картинку. Подбирают игрушки, для захватывания которых необходимо участие большого пальца и конечных фаланг остальных («петушки на ниточках», «кукольный театр»). Стимулируют активную игру: складывание кубиков, разбирание и собирание пирамидки, игры с песком и водой. Учат подбирать по образцу простые геометрические формы (шарик, кубик, треугольник), предметы по цвету, располагать кубики в ряд в горизонтальной плоскости («построение поезда, забора» и т. д.). Стимулируют манипуляцию с мелкими предметами (мозаика). Необходимо развивать у ребенка ощущение частей его тела, в первую очередь кистей и пальцев рук. Для этого полезно следующее упражнение: зажигают фонарик с различными цветами и направляют на кисти и пальцы рук, привлекая внимание ребенка к их положению и отражению (теням) на стене или на столе. Используют игры с пальцами (теневой театр, одевание на них цветных наперстков и т. д.). Ощущение частей тела воспитывают также на занятиях лечебной гимнастикой, во время гигиенических процедур.

На этом возрастном этапе у детей с церебральными параличами начинают развивать навыки самообслуживания, давая доступные по двигательным возможностям задания (снять носки, рубашку или только приподнять руку или ногу для одевания). Формируют начальные представления о своей половой принадлежности. Ребенок должен воспринимать себя дифференцированно в зависимости от пола («я мальчик» или «я девочка») и на этой основе строить отношения с окружающими.

Следует избегать чрезмерной опеки или повышенных требований, при несоответствии которых возможностям ребенка формируются неуверенность, пассивность, сверхзависимость от окружающих. Важное значение имеет предупреждение невротических расстройств, возникающих при нарушениях ухода, режима кормления, сна, разлуке с матерью, т. е. при неудовлетворении психических и эмоциональных потребностей, наказаниях, страхах при виде незнакомых лиц, животных, отрицательных сказочных персонажей. Дети с церебральными параличами из-за чрезмерной ранимости нервной системы нуждаются в особенно бережном подходе и специальных лечебно-психологических мероприятиях при помещении их в детские учреждения и разлуке с родителями.

Обучение. воспитание и коррекция психических нарушений в дошкольном возрасте (3—7 лет). Ведущая *форма деятельности* — игровая. В игре у ребенка формируются представления о различных проявлениях жизни людей, социальных отношениях, нравственных нормах поведения, развиваются воображение, воля, символические функции. *Основные задачи:* развитие игровой деятельности и общения со сверстниками; обучение и коррекция нарушенных функций в процессе игры; воспитание навыков самообслуживания и гигиены, формирование манипулятивной деятельности и подготовка руки к письму, развитие зрительно-моторной координации, пространственных и временных представлений, речи, представлений об окружающем, основных понятий, необходимых для усвоения счета.

Детей с церебральными параличами учат играть самостоятельно, с другими детьми, развивают творческое отношение к игре. Взрослые должны содействовать устойчивости замысла, развитию его в определенном сюжете, следить за тем, чтобы игра не превращалась в простое механическое действие. Например, обездвиженный больной может изо дня в день катать машинку, сидя за столом. Ему предлагают разнообразные ситуации: посадить пассажиров, нагрузить машину, устроить автомобильные гонки. Игрушки подбирают так, чтобы они могли оказывать влияние на ряд анализаторных систем: яркие, звучащие, с которыми можно производить различные действия. Необходимо использовать и специфические дидактические игры, с помощью которых тренируют зрительное внимание и пространственные представления. Например, «почтовый ящик» в виде пластмассовой коробки с 5 прорезями — полукруглой, треугольной, прямоугольной, квадратной и шестиугольной, к которому приложены десять объемных геометрических фигур: основание каждой из фигур соответствует по форме одной из прорезей. Игра «почтовый ящик» способствует развитию восприятия формы. Постепенно увеличивают число геометрических фигур, которые дети должны различать. Для закрепления этих занятий используют доски Сегена с прорезями различной формы и вырезанными фигурками, вкладывающимися в соответствующий паз.

Различению и закреплению размеров предметов способствуют игры-упражнения по конструированию: постройка башен из кубиков, собирание пирамидок с учетом размера колец. В этих играх формируются понятия «высокий — низкий», «длинный — короткий» и т. д. Используются игры с разнообразным строительным материалом. Ребенка учат, как построить машину, поезд, гараж, скамейку, ворота, лесенки, домики, постоянно закрепляя понятия размера, длины, высоты.

Для тренировки тактильной чувствительности и возможности различать предметы на ощупь (стереогноз) используют игру «волшебный мешок». В мешочек из плотной ткани кладут различные предметы, ребенок должен узнавать их на ощупь. Функция стереогноза совершенствуется в процессе повседневной предметно-практической и игровой деятельности.

Развитию зрительно-моторной координации способствуют игры «Лабиринт», где глазами и пальцем прослеживают извилистый путь зайчонка, лисенка, медвежонка к своему домику, «Колобок» и др. Позже в процессе рисования и письма ребенка обучают следить глазами за движениями руки. Упражнения по пространственной дифференциации самого себя развивают представления о схеме тела, расположении и перемещении его в пространстве. Ребенка сажают лицом к зеркалу и просят прикасаться к глазам, носу, лбу, стопе, колену... Далее ребенок показывает эти части тела на взрослом, одновременно называя ту часть тела, которую трогает или показывает. На следующем этапе его учат обводить контур своего изображения в зеркале, затем сделать это на кукле, картинке, рисунке.

Детей обучают также действиям по обследованию предметов: рассматриванию, ощупыванию, вычленению некоторых характерных сторон предмета, объединению отдельных свойств в целостный облик. Этому также способствуют занятия по изобразительной деятельности детей. При рисовании, лепке, расположении фигур на игровом полотне необходимо подкреплять наиболее существенный признак целостного образа предмета словом-эпитетом; тогда образ постепенно становится смысловым и смыкается с понятием. Например, такой эпитет, как «трусишка» применительно к зайцу может найти свое отражение в игровой деятельности ребенка, когда он «прячет» его за «куст», «пенек» и т. д. С целью развития пространственной ориентации ребенка учат переставлять предметы в различных направлениях. одновременно формируя пространственные понятия — «в», «под», «над», «около», «вниз», «вправо», «влево» и т. д. Ребенка каждый раз просят называть свои действия или выполнять их по словесной инструкции взрослого. Для детей, владеющих навыками ходьбы, полезны специальные упражнения по перемещению в пространстве. На полу рисуют белые линии слева направо, спереди назад, и ребенок передвигается в указанных направлениях, называя их.

Обучая ребенка временным представлениям, фиксируют внимание на последовательности суток, связывая эти понятия с режимом, например, утро — завтрак; день — обед, игры; вечер — ужин; ночь — сон. На картинках и путем словесного описания уточняют отличительные признаки различных времен года, подкрепляя эти понятия во время прогулок.

Для развития представлений об окружающем у детей с церебральными параличами важное значение имеют специальные занятия с использованием картинок. Под руководством взрослого с помощью картинки у ребенка формируется более расчлененное, детальное восприятие представлений о предмете. Работа с картинками расширяет кругозор, способствует развитию зрительной фиксации, устойчивого внимания, памяти, формирует осмысленное, логическое запоминание, умение анализировать материал, обнаруживать сходные черты, устанавливать различия, делать обобщения.

Направленной коррекции двигательных и эмоционально-волевых нарушений способствуют также подвижные игры. С их помощью преодолевается гипокинезия, развиваются быстрота, ловкость, целенаправленность и волевые черты. В играх используют разнообразные сюжеты, способствующие расширению знаний и представлений об окружающей действительности. Детей учат осознанию правил игры, их выполнению. Сопровождение игр пением и музыкой создает положительный эмоциональный фон. Разнообразные представления и навыки, приобретенные больными во время занятий и игр, закрепляют в процессе повседневной деятельности ребенка (уборка комнаты, мытье посуды, шитье, работа на садовом участке и т. д.).

В дошкольном возрасте большое внимание уделяют тренировке функциональных возможностей кисти, что необходимо для дальнейшего овладения школьной программой и приобретения профессиональных навыков. Упражнения, стимулирующие манипулятивную функцию кисти, описаны на с. 209.

Дети с церебральными параличами эмоционально лабильны, обидчивы, склонны к формированию страхов, трудно адаптируются в детском коллективе. Поэтому педагоги должны воспитывать в них уверенность в себе, стеничность, поощрять общительность, активность во всех видах деятельности — двигательной, речевой, психической. Следует учить детей умению соот-

носить свои возможности и желания с интересами коллектива.

Обучение, воспитание, коррекция психических нарушений и профориентации в школьном возрасте. Ведущая форма деятельности — учебная, в результате которой формируются теоретические формы мышления, произвольность психических процессов, внутренний план действий, самоконтроль и самооценка. Л. С. Выготский считал, что дифференциация игры и труда, происходящая с момента поступления ребенка в школу, приводит к формированию характерной особенности этого периода — произвольности психических процессов. Общение формирует коллективные связи, общественное мнение, требовательность друг к другу, взаимную оценку, начинает определяться направленность личности.

Основные задачи: обеспечить усвоение школьной программы в объеме массовой или вспомогательной школы, единство трудового, нравственного и идейно-политического воспитания учащихся с целью подготовки их к будущей самостоятельной жизни, трудовой и социальной адаптации. Обучение развивает у детей познавательные способности, формирует новый уровень социальных отношений, что позволяет ребенку действовать, руководствуясь поставленными целями, нравственными требованиями и чувствами, воспитывает устойчивые формы поведения и деятельности.

К началу школьного обучения или в процессе его прежде всего должна быть сформирована так называемая психологическая готовность к обучению. Она включает общий уровень психического развития, определенный запас знаний и представлений об окружающем, развитие умственных операций, возможность адекватного общения и взаимодействия с детьми и взрослыми, коллективизм. Формирование личностной готовности к обучению предполагает мотивационную направленность на учебную деятельность, волевую активность, самостоятельность, упорство и целенаправленность, критичность, т. е. умение правильно оценить свои возможности. Формирование этих черт личности составляет важную задачу воспитания.

Среди факторов, определяющих успешность учебной деятельности и правильные взаимоотношения с коллективом сверстников, важное значение имеет самооценка — отношение ребенка к своим возможностям, результатам деятельности, личностным качествам. При неправильно сложившейся самооценке, когда ребенок непреднамеренно преуменьшает или преувеличивает уровень своих достижений, его личность претерпевает большие изменения. От педагогов требуются большой такт, знание индивидуальных особенностей больных детей, умение предугадать их возможные реакции на критические замечания, чтобы постепенно вырабатывать у ребенка объективное отношение к своим возможностям.

Для предупреждения и коррекции патологического формирования личности большое значение имеет помощь учителя в установлении правильных взаимоотношений ребенка с коллективом. Необходимо постоянно развивать потребность в общении со сверстниками, учить помогать другим и правильно воспринимать помощь товарищей и взрослых. Ребенок должен чувствовать себя самостоятельным и полезным окружающим. Это воспитывают путем включения его в мероприятия по достижению общей цели, выработки навыков общественной деятельности. Педагог и воспитатель, изучив личность ребенка, должны выявить его возможности и достоинства и показать их коллективу, самому ребенку. Это формирует у него уверенность в своих силах. Помощь ребенка родителям, товарищам, учителям, школе, предупреждает развитие эгоцентризма, иждивенческого подхода к окружающим. Для закрепления активной жизненной позиции детям следует предоставлять возможность выражать и аргументировать свою точку зрения по различным вопросам, обсуждающимся в школе и дома.

В подростковом возрасте для профилактики нарушений развития личности у детей с церебральными параличами важную роль играет система терапевтических и педагогических мероприятий, направленных на воспитание иерархии духовных потребностей, стремления к достижению цели, индивидуальных способностей и интересов. Эффективны различные виды групповой и индивидуальной психотерапии с использованием аутотренинга, психогимнастики, игровой психотерапии. Важное значение имеет семейная психотерапия. Предупреждению отрицательной направленности личности на этом возрастном этапе способствует трудотерапия и профориентация. Особую роль играет воспитание не в виде словесного поучения, а как правильно организованная, приносящая успехи и порождающая новые мотивы собственная активность учащегося.



292. Обучение профессиональным навыкам:
а) столярное дело, б) швейное дело, в) урок черчения, г) изделия учащихся школы-интерната для детей с церебральными параличами, д) переплетное дело, е) слесарное дело

Включение подростка в различные виды общественно полезной деятельности, трудовое воспитание формирует самосознание и общественное сознание. Он начинает осознавать себя в соответствии со своим местом в обществе, в результате чего появляются качественно новые, более сложные формы поведения. Трудовое воспитание осуществляют как в процессе повседневной жизни, так и на специальных занятиях по трудотерапии. Профориентация детей с церебральными параличами проводится в течение всего периода обучения с целью подготовки к профессии, более всего соответствующей психофизическим возможностям и интересам больного.

В школах работают различные трудовые мастерские — столярные, слесарные, швейные (рис. 292, а, б, в, г, д, е). Детей обучают делопроизводству и машинописи, фотоделу, садоводству и другим специ-

альностям. В процессе выполнения трудовых операций предусматривается постоянная коррекция двигательных нарушений, особенно совершенствование деятельности рук, развитие зрительно-моторной координации, пространственной ориентации, умственных действий, самоконтроля. Важную роль в трудовом воспитании играет правильно организованная кружковая работа.

После окончания школы подростки продолжают профессиональное обучение в профтехучилищах, техникумах либо в высших учебных заведениях, для поступления в которые они имеют определенные льготы. Существует также широкая сеть специализированных профтехучилищ министерства социального обеспечения, где обучаются профессиям больные с церебральными параличами. Для трудоустройства наиболее тяжелых больных созданы лечебно-трудовые мастерские при психоневрологических диспансерах, специальные цеха, а также цеха надомного труда.

Администрация школ осуществляет контроль за дальнейшей деятельностью выпускников и при необходимости оказывает им помощь. Воспитатели, учителя по профессионально-трудовому обучению помогают бывшим воспитанникам адаптироваться в новых коллективах, решать различные сложности, возникающие в процессе жизни и труда.

Для выбора профиля учреждения, в котором наиболее целесообразно учиться или работать выпускнику специальной школы, проводится экспертиза трудоспособности. Городские и районные врачебно-трудовые экспертные комиссии устанавливают группу инвалидности и дают трудовые рекомендации. Эти учреждения постоянно связаны с производственными предприятиями и организациями, от которых получают сведения о потребности в специалистах. Они же проверяют, правильно ли используют инвалидов в соответствии с заключением врачебно-трудовой экспертной комиссии. При трудоустройстве инвалидов строго следуют рекомендациям ВТЭК.

Выпускники специальных школ заняты в самых различных областях общественного труда. Большинство работают в сфере материального производства, более 50 % имеют среднее специальное образование, около 3—5 % обучаются в высших учебных заведениях. При сохранном интеллекте больные овладевают профессиями экономистов, статистиков, программистов счетно-вычислительных машин, бухгалтеров, плановиков, юристов, библиотекарей, переводчиков, канцелярских и счетных работников. Больные с низким интеллектом занимаются клейкой коробок, штамповкой почтовых конвертов и т. п.

РЕКОМЕНДАЦИИ ВРАЧА ПО ЛЕЧЕБНОМУ УХОДУ ЗА ДЕТЬМИ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ ПАРАЛИЧАМИ В ДОМАШНИХ УСЛОВИЯХ

19

Лечение детей с церебральными параличами продолжается много лет и не ограничивается пребыванием ребенка в стационаре, санатории или приемом отдельных процедур в поликлинике. Повседневная организация жизни больного ребенка способствует правильному развитию его движений, психики и речи. Первыми помощниками врача в организации лечебного ухода в домашних условиях являются родители. Врач должен объяснить им, в результате чего возникла патология, как проводить занятия с ребенком и почему важна активная терапия в раннем возрасте, когда нервная система обладает большими компенсаторными возможностями и еще не выработался и не закрепился патологический двигательный стереотип, который трудно преодолеть.

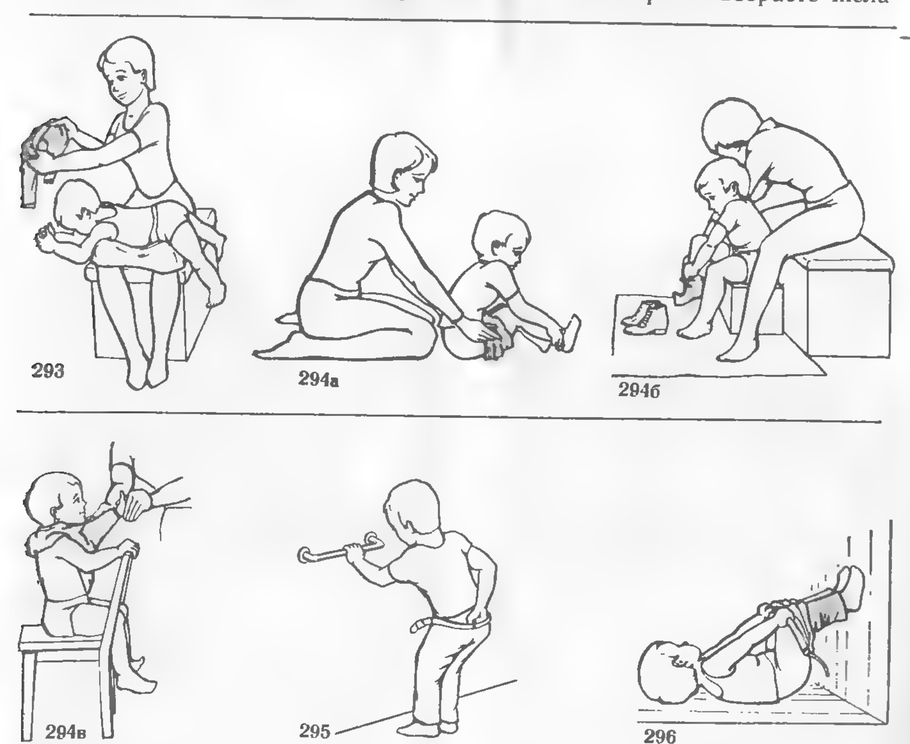
Родители должны знать, насколько важен тесный контакт с ребенком, начиная с рождения. В процессе повседневного ухода создается положительный эмоциональный комплекс на лицо, голос, прикосновение матери, ребенок чувствует безопасность, комфорт. Общение с матерью способствует его психическому развитию, приобретению опыта, познанию окружающего. При недостаточном контакте со взрослыми ребенок становится апатичным, снижается мотивация, появляются стереотипные движения, формируется вторичная задержка психического развития. При общении с другими детьми и взрослыми он приобретает жизненный опыт, учится подражать, устанавливать социальные контакты.

Родителям следует объяснить, что наряду с постоянной заботой о ребенке нужно максимально развивать в нем самостоятельность, необходимую для социальной адаптации в зрелом возрасте. Родители не должны изолироваться от друзей, родственников, соседей, которые охотно помогут в уходе за ребенком и сделают их жизнь более полноценной. Мать, находящаяся после рождения ребенка в течение 1,5—2 лет дома, может оказать существенную помощь в проведении терапевтических мероприятий. С этой целью ее необходимо обучить методам лечебного ухода и тренировки

двигательных, психических и речевых навыков, доступным в домашних условиях.

Как одеть ребенка. Одежда для детей с церебральными параличами должна быть простой, свободной, не вызывающей дополнительных затруднений при одевании. Одевать ребенка, особенно раннего возраста, удобнее всего в положении на животе на коленях у матери, при котором максимально выражена флексия конечностей (рис. 293). Если ребенка одевают в положении на спине, голову и плечи следует приподнять, положив под них жесткую подушку, что создает условия для выведения рук вперед и сгибания бедер. При выраженном экстензорном тонусе ребенка можно одевать в положении на боку; при этом уменьшается приведение бедер, облегчается сгибание стоп и одевание штанишек, обуви. Лежа на боку, ребенок видит, что с ним происходит, действия взрослых стимулируют его к самостоятельной активности.

В более старшем возрасте желательно одевать ребенка в положении сидя перед зеркалом, чтобы он мог наблюдать за этим процессом. Мать при этом называет части тела, предметы одежды и производимые действия. Если ребенок самостоятельно не сидит, его сажают спиной к себе и слегка наклоняют, при этом выдвижение рук вперед и разведение ног становится более свободным. Ребенка можно также посадить на маленький стул спереди от сидящей матери, лицом к спинке стула или в угол комнаты (рис. 294, а, б, в).



293. Одевание в положении на животе

294. Одевание в позе сидя:

а) на полу, б) на низком стуле, в) держась за спинку стула

295. Ребенок одевается, держась за перекладину

296. Удобный способ самостоятельного одевания при гиперкинезах

При недостаточном равновесии в положении стоя ребенок в процессе одевания может держаться за шведскую стенку, перекладину или спинку утяжеленного стула (рис. 295). Самостоятельное одевание детей с гиперкинезами облегчается посредством опоры стопами о стену (рис. 296); такая поза более стабильна и уменьшает гиперкинез.

Начинают одевание с более пораженной стороны. Не следует распрямлять конечности насильно. Спастически согнутую руку вначале выпрямляют потряхивающими движениями, а затем продевают в рукав. Ребенок не должен во время одевания держать что-либо в руке, это усиливает ее сгибание. Прежде чем одеть ботинок, ногу сгибают, так как в выпрямленном состоянии стопа ригидна.

В процессе одевания ребенок должен научиться соотносить части тела с одеждой. Мать сопровождает свои действия инструкцией: «Просовывай руку через рукав, голову через ворот, одень ботинок на ногу» и т. д. Когда ребенок начинает говорить, его просят сопровождать все действия словами. Родители должны знать, что формирование навыка самостоятельного одевания — длительный процесс, связанный с устойчивым контролем головы, сохранением равновесия, координированными движениями рук. Даже у здоровых детей автоматизм одевания вырабатывается в течение 4—5 лет.

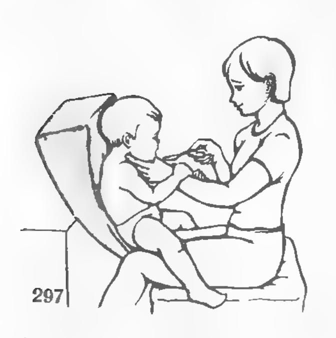
Как накормить ребенка. Трудности кормления детей с церебральными параличами связаны с дискоординацией дыхания, сосания и глотания, нарушениями контроля головы, реакций равновесия, зрительно-моторной координации, невозможностью удерживать туловище в вертикальном положении, недостаточной функцией оральных и артикуляционных мышц, чрезмерной выраженностью тонических шейных и лабиринтного рефлексов.

При кормлении грудного ребенка необходимо следить за тем, чтобы он не запрокидывал голову во избежание разгибания туловища еще до того, как соску или ложку поднесут ко рту. Не следует насильно исправлять положение головы при помощи руки, положенной под затылок. Это усилит разгибательную позу. Чтобы препятствовать запрокидыванию головы, мать заводит свою руку сзади вокруг плеч ребенка, выдвигая их вперед и внутрь. Удобно для кормления положение спереди от матери лицом к ней. Ребенка располагают на специальном сидении либо под спину подкладывают клин, подушку (рис. 297). Такая поза симметрична, что исключает влияние АШТ-рефлекса, обеспечивает хороший зрительный контакт с матерью и освобождает ее руки для кормления. Ребенка с достаточным контролем головы можно кормить, держа на коленях; при этом мать одну ногу ставит на подставку, чтобы согнуть бедра ребенка и тем самым предупредить разгибание ног. Если во время еды ребенок сидит на стуле, следят, чтобы спина была выпрямлена. При «круглой» спине подбородок выдвигается вперед, затрудняя глотание. В положение сидя бедра и колени должны быть под прямым углом, ноги слегка разведены.

Во время кормления дополнительно контролируют область рта. Руку располагают таким образом, чтобы подбородок находился между указательным и средним пальцами, большой палец — на челюстно-лицевом суставе (рис. 298, а). Давление указательного пальца способствует открыванию рта, давление среднего пальца на диафрагму рта облегчает глотание. При другом расположении пальцев (рис. 298, б) давление на подбородок наряду с облегчением

глотания предотвращает разгибание головы. Чтобы заставить ребенка с церебральным параличом принимать полутвердую пищу с ложки, нужно оказывать давление ложкой на язык. Это препятствует его выталкиванию вперед и способствует захвату пищи верхней губой. Как только ложка вынута изо рта, следят, чтобы ребенок закрыл рот.

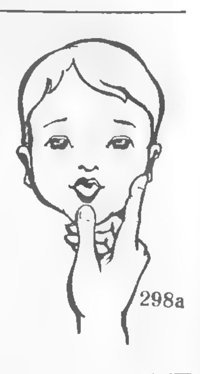
вытекает изо рта. Если мать в течение дня периодически оказывает давление пальцем между носом и верхней губой, ребенок постепенно научится закрывать рот и проглатывать слюну. Аномальный способ приема пищи, начиная с рождения, препятствует формированию предречевых и речевых навыков.



297



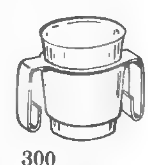
298б



298а



299



300

297. Положение лицом к матери облегчает процесс кормления

298. Контроль области рта при кормлении:
а) 1 способ, б) 2 способ

299. Кружка с вырезом удобна для питья

300. Чашка с двумя ручками облегчает захват

При обучении питью из чашки ребенок должен сидеть с небольшим наклоном головы и туловища вперед; кружку подносят спереди и чуть снизу, а не сверху. Чтобы избежать запрокидывания головы в конце питья, в пластмассовой кружке вырезают треугольник, в который во время наклона кружки входит нос (рис. 299). Удобно пользоваться чашкой с двумя ручками (рис. 300). Обучая ребенка самостоятельно есть, следят за правильной позой, контролируя положение плеч, головы, и учат его супинировать кисть, поворачивая ее у основания большого пальца.

У детей с церебральными параличами часто открыт рот, слюна

Как носить ребенка. Если ребенок в положении на спине находится в разгибательной позе, то прежде чем поднять его, ему придают симметричную сгибательную позу сидя, держа под мышки и разводя своими локтями его колени (рис. 301). Затем ребенка берут на руки, лицом к себе, ноги вокруг талии (рис. 302). Как только он научится удерживать равновесие, поддержка матери должна быть минимальной. Детей с преобладанием сгибательного тонуса следует носить спиной к себе на боку с разведенными ногами и руками или лицом вниз, привлекая внимание интересными предметами, игрушками (рис. 303, а, б). Такое положение помогает разогнуть голову, верхнюю часть туловища и конечности. Ребенка также можно носить вертикально спиной к себе, разводя руками его бедра (рис. 304). Старших детей, у которых преобладает флексорная поза, могут носить двое взрослых: один из них разводит бедра и ротирует их кнаружи, при этом большими пальцами надавливает на ягодицы, стимулируя активное разгибание спины и головы (рис. 305). Разгибание можно активизировать и другим способом ношения (рис. 306).

Ребенка с мышечной гипотонией следует носить с приведенными ногами, стабилизируя нижнюю часть туловища рукой. Это способствует более активному разгибанию головы и спины (рис. 307).

Ношение на руках должно быть сведено до минимума, так как оно ограничивает самостоятельность ребенка. В то же время следует максимально стимулировать активное передвижение, поскольку только таким путем больной ребенок приобретает собственный опыт, жизненно необходимый для выработки навыков.

Положение в кровати в период бодрствования и сна — важный этап лечебных мероприятий, особенно в раннем возрасте. Расположение кровати ребенка зависит от характера двигательных нарушений. При преимущественном повороте головы вправо все стимулы (окно, свет, игрушки, цветы) должны располагаться слева, родители также подходят слева, и наоборот. В противном случае ребенок фиксируется в патологической позе, развиваются спастическая кривошея, деформации позвоночного столба и бедер. Дверь должна находиться спереди от кровати, чтобы ребенок, следя за входящими взрослыми, не запрокидывал голову.

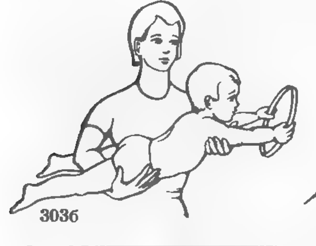
В период бодрствования детей с первых дней жизни следует приучать лежать в кровати в различных положениях, не обязательно комфортабельных. Важна также правильная поза во время сна. Если в положении на спине преобладает экстензорный тонус, под голову подкладывают подушку. Это уменьшает разгибание бедер и стоп. При выраженном флексорном тонусе ребенка лучше класть в кровать без подушки. В случаях, когда переразгибание головы и верхней части туловища сопровождается запрокидыванием рук, пояс верхних конечностей следует обернуть пеленкой так, чтобы руки были приведены и находились немного спереди от туловища (рис. 308). В течение дня таких детей укладывают в гамак, надувной круг, на губчатые поверхности (толстый поролон), которые придают ребенку легкое полусогнутое положение (рис. 309). В положении на боку значительно снижается тоническая активность, поэтому ребенок может согнуть голову, повернуть ее, приблизить руки к средней линии, манипулировать с предметами. Если поза асимметрична, больного кладут на тот бок, где больше выражена внутренняя ротация ноги. Начиная с периода новорожденности, детей следует приучать лежать на животе, поскольку именно это положение оптимально для развития реакций выпрямления и равновесия. Многократное изменение позы ребенка в течение дня оказывает положительное влияние на формирование психомоторных функций.

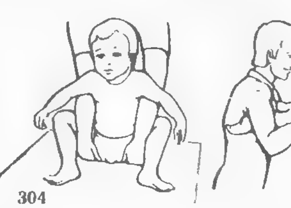
Обучение гигиеническим навыкам. Лучший способ привития навыков опрятности — регулярное высаживание ребенка на горшок через строго определенные интервалы времени. Больные дети, сидя на горшке, плохо удерживают равновесие из-за недостаточного разведения бедер, неполной опоры на стопы, общего мышечного напряжения. Для предотвращения падения горшок помещают в деревянную коробку, внутрь перевернутого табурета (рис. 310). Основание горшка должно быть широ-

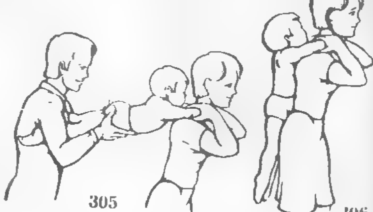


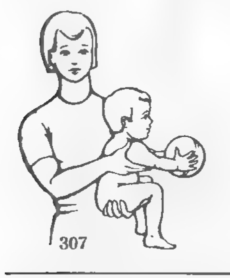
















301. Правильный способ поднимания ребенка

302. Ношение ребенка с разведенными ногами предупреждает аддукторный спазм

303. Правильный способ ношения ребенка при выраженном сгибательном тонусе:

а) на боку, б) лицом вниз

304. Ношение ребенка с разведенными ногами спиной к себе

305. Взрослые активизируют разгибание туловища при ношении ребенка

306. Свободное свисание ребенка снижает сгибательный тонус

307. Способ ношения ребенка с мышечной гипотонией

308. Способ торможения разгибательного тонуса в положении на спине

309. Сгибательная поза в гамаке тормозит разгибательный тонус

ким, задняя часть приподнята в виде спинки, вокруг краев горшка можно расположить пористую резину или пенопласт, повысив тем самым устойчивость ребенка в позе сидя.

Следует подчеркнуть, что для правильного психосексуально-

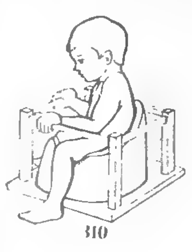
го развития мальчики с самого начала воспитания навыка опрятности должны мочиться стоя. Для этого можно использовать специальный горшок с поднятыми сторонами, держась за которые, ребенок чувствует себя более устойчиво и преодолевает страх падения. Доставать горшок, снимать и надевать штаны удобнее, держась одной рукой за перекладину.

Взрослые должны обязательно похвалить ребенка, когда он проявил навык опрятности, и не очень ругать, если этого не случится. Грубость взрослых порождает у ребенка беспокойство и, вызывая эмоциональный стресс, разрушает навык.

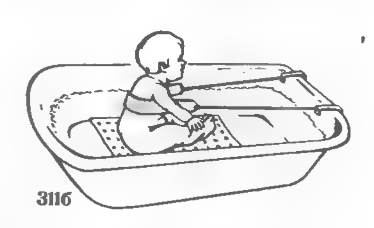
Купание. Во время купания у детей с церебральными параличами возможны дистонические атаки, резкое разведение рук в момент погружения в воду, нарушение равновесия. Для облегчения купания применяют приспособления, удерживающие ребенка в полулежачем положении или стабилизирующие позу сидя (рис. 311, а, б, в). Маленьких детей с выраженным рефлексом Моро моют над ванной, держа под живот лицом вниз, или медленно опускают в воду в позе сидя с легким наклоном вперед (рис. 312). Тяжелобольных моют на деревянных щитах. Детей с гиперкинезами фиксируют широкими повязками.

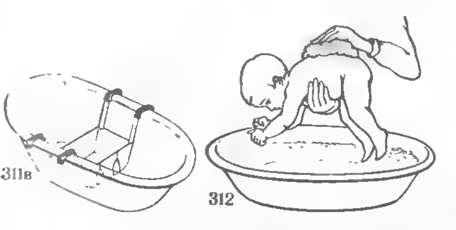
Во время купания с ребенком необходимо играть, стимулируя двигательную активность и способствуя развитию узнавания частей тела. Можно создавать различные обучающие ситуации, чтобы ребенок понял разницу между сухим и мокрым, горячим и холодным, большой струей и маленькой и т. д. Ребенку показывают, как стирать полотенце, мыть куклу. Купание должно доставлять радость ребенку и родителям.

Тренировка функциональной активности рук. Нервно-психическое развитие тесно связано с формированием исследовательской, опорной, защитной и манипулятивной функций рук. У детей с церебральными параличами уже с первых месяцев жизни нарушено тактильное и кинестетическое восприятие частей своего тела и окружающих предметов. В дальнейшем это приводит к задержке психического и речевого развития. Родителям объясняют необходимость стимуляции разнообразных движений рук, начиная с периода новорожденности.









310. Способ обеспечения устойчивости ребенка, сидящего на горшке

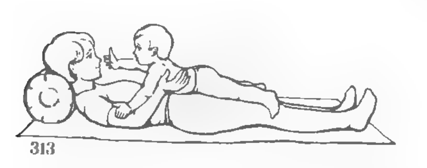
311. Приспособления для мытья ребенка:

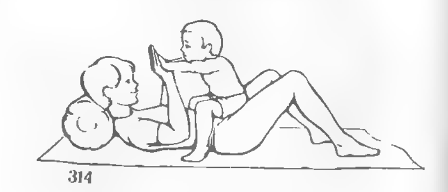
а) круг, б) фиксация широким поясом, в) специальное сидение

312. Способ мытья грудного ребенка

С целью тренировки функции рук наряду с упражнениями, приведенными в разделе «Коррекция двигательного развития», можно рекомендовать и другие приемы, которые целесообразно использовать в домашних условиях.

1. Ребенок в положении на спине. Приблизив его стопу к руке, дают ее ощупать, при этом голова











313. Прием 3

314. Прием 4

315. Прием 5

316. Прием 6

317. Прием 7

не должна запрокидываться, так как это приведет к разгибанию ног.

2. Мать держит ребенка на руках лицом к себе с разведенными вокруг туловища ногами и, взяв его руки, прикасается к ярким бусам и другим различным по форме и консистенции предметам, которые висят у нее на шее.

3. Мать лежит на спине, валик под головой, чтобы приблизить свое лицо к лицу ребенка, которого она кладет себе на живот. В таком положении тренируется подъем головы и выпрямление спины. Одной рукой ребенок опирается на руку матери, другой ощупывает ее лицо, при этом мать называет части тела (рис. 313).

4. Мать лежит на спине с согнутыми ногами, ребенок сидит с разведенными ногами, опираясь стопами о пол. Она берет его руки и стимулирует ощупывание лица, сопровождая действия словами. Ребенка учат также захватывать кисти матери, выпрямляя руки впереди себя. Тренируют реакции равновесия посредством ответного толкания руками друг друга (рис. 314), покачивая ребенка в одну и в другую сторону.

5. Ребенок сидит на полу с разведенными ногами напротив матери, она прижимает его ноги к полу в области коленных суставов. Эта поза особенно полезна детям, у которых затруднено сидение с разогнутыми ногами. Взяв ребенка за руки, она учит его раскрывать ладони, прикасается к различным частям тела (рис. 315).

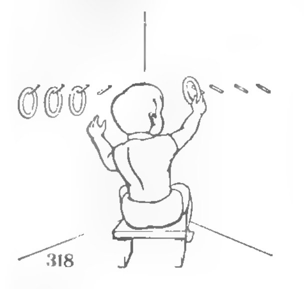
6. Чтобы манипулировать руками, ребенок должен сохранять равновесие. Если эта функция нарушена, его можно посадить в надувной круг или круг из поролона, сидя в котором он играет с предметами, не опасаясь упасть (рис. 316).

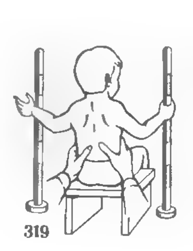
7. Функции рук и реакции равновесия тренируют, когда ребенок находится на наклонной плоскости (рис. 317).

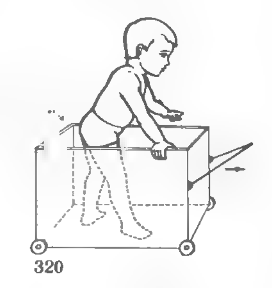
8. Ребенок сидит на стуле лицом к углу комнаты, с обеих сторон которого расположены панели с крючками. Он вешает кольца или другие предметы, ротируя при этом туловище. Упражнение тренирует захват и зрительно-моторную координацию. Совмещение одинаковых рисунков способствует развитию понимания цели (рис. 318).

9. Упражнения с вертикальными палками подавляют АШТ-рефлекс и учат захвату независимо от положения головы (рис. 319). Палки фиксируются по сторонам от сидящего ребенка на уровне вытянутых рук. Мать стабилизирует его бедра, способствуя сохранению равновесия и предотвращая разгибание ног: а) голова по средней линии, тренируют захват и отпускание одновременно обеих палок и поочередно каждой из них; б) голова повернута в сторону руки, которая захватывает и отпускает палку; в) голова повернута в сторону, противоположную руке, осуществляющей захват. Палку можно раскрасить различными цветами и просить ребенка взять рукой ту или иную часть ее. Располагая палки спереди, стимулируют выдвижение рук вперед.

10. Для тренировки автоматической опоры на руки и захвата, а также реакций равновесия ребенка помещают в коробку, которую мать двигает по комнате (рис. 320).







318. Прием 8

319. Прием 9

320. Прием 10

11. Ребенок держится за полотенце или палец взрослого, которые последний двигает во всех направлениях. Постепенно ребенок учится делать эти движения своей рукой.

12. Движения руки вперед и назад тренируют через кольцо (рис. 321).

13. Сидя на стуле, ребенок снимает и надевает через голову плавательный круг. Это упражнение подготавливает его к самостоятельному надеванию вещей через голову (рис. 322, а). Поднимая пластмассовое кольцо с пола до пояса, ребенок учится надевать трусы и брюки (рис. 322, б).

Игра. В игре ребенок познает себя и окружающий мир с его сложными взаимоотношениями, приобретает опыт, учится на своих ошибках. У него формируются понятия размера, массы, формы, пространства, консистенции, приятного и неприятного и т. д. Для детей с церебральными параличами игра имеет еще более важное значение, чем для здоровых, поскольку ее можно использовать как

средство для тренировки двигательных, речевых и психических навыков.

Увлеченность игрой, положительный эмоциональный фон способствуют расслаблению ребенка, уменьшению гиперкинезов, содружественных реакций. Иногда в игре значительно быстрее, чем при целенаправленной тренировке, вырабатываются и закрепляются двигательные стереотипы, необходимые для преодоления имеющегося дефекта. Во время игры ребенок двигается, гримасничает, лепечет, подражает, т. е. создаются условия для его всестороннего развития.

Необходимо объяснять родителям, что игры являются важным компонентом лечения ребенка, особенно в первые годы жизни.

Основные принципы игры для детей с церебральными параличами такие же, как для здоровых. Однако родители должны проговаривать с ребенком все производимые действия, настойчиво вырабатывать ассоциации между действием и словом, стремиться к получению определенного результата и чувства удовлетворения. Имитация в игре разнообразных жизненных ситуаций важна для дальнейшей социальной адаптации ребенка, ограниченного возможностями общения.

Во время игры больные дети испытывают трудности, связанные с нарушениями мышечного тонуса, координации движений, дефектами речи, слуха, зрения. Такой ребенок нуждается в постоянной помощи и руководстве взрослых. Для игры выбирают оптимальную позу, при которой облегчены разнообразные движения рук. Наряду со многими приспособлениями и поддержками, описанными в главе «Коррекция патологических поз», в домашних условиях можно применить и ряд более простых приемов:

14. В положении на животе манипулятивная деятельность рук облегчается, если под грудь положить валик или если ребенок опирается на ноги матери (рис. 323).

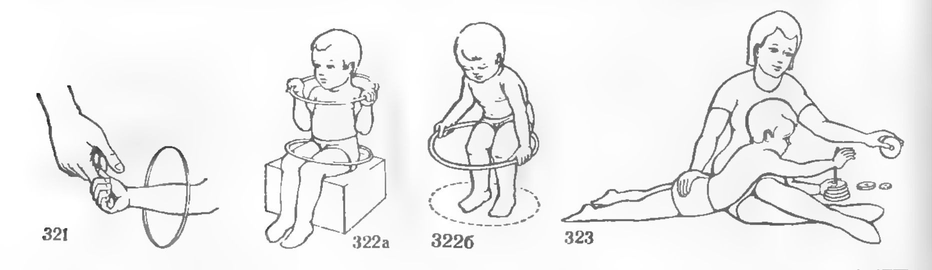
15. Если во время игры ребенку трудно сохранить равновесие сидя, то на обе ноги выше колен следует положить валик. Это поможет держать ноги выпрямленными.

16. В положении стоя на коленях и на ногах позу ребенка во время игры может контролировать мать своими ногами.

17. Для детей с гиперкинезами можно использовать кольцо, стабилизирующее положение рук во время игры (рис. 324, а, б).

18. Кольцо, внутри которого находятся мать и ребенок во время игры, препятствует запрокидыванию головы (рис. 325).

19. Следят, чтобы во время игры ребенок с гемипарезом находился в симметричном положении, иначе усиливаются содружественные дви-



321. Прием 12

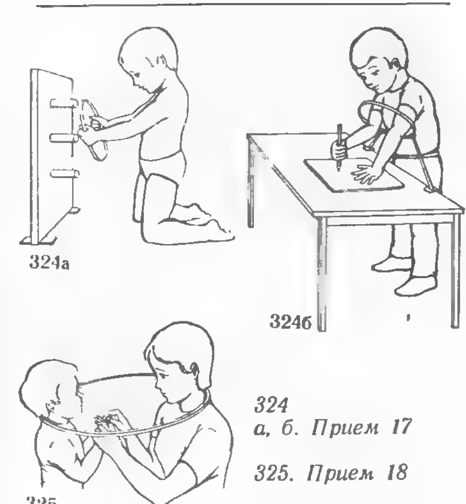
322
а, б. Прием 13

323. Прием 14

жения в пораженной руке (рис. 326, а, б). Во время сидения нужно равномерно опираться на обе ягодицы и на оба предплечья.

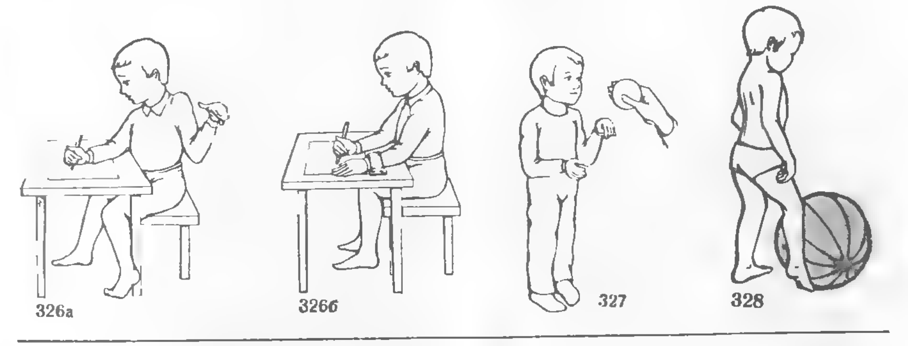
20. Подносить игрушку детям с гемипарезом надо по средней линии несколько ближе к пораженной стороне. Это уменьшает синкинезии в паретичной руке (рис. 327).

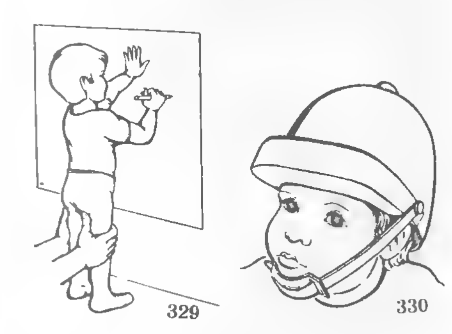
21. Больному с гемипарезом не следует давать для игры в футбол маленький легкий мяч. При ударе по нему паретичной ногой усиливается разгибательный тонус в ноге и сгибательный в руке. В то же время толкание тяжелого мяча, который оказывает сопротивление разгибанию пораженной ноги, является хорошим упражнением: нога сгибается и туловище при этом подается вперед (рис. 328).



324
а, б. Прием 17

325. Прием 18





326. Прием 19:
а) неправильная поза, б) правильная поза

327. Прием 20

328. Прием 21

329. Прием 22

330 Шлем, предохраняющий ребенка от ушибов головы

22. В позе стоя во время игры следят, чтобы опора на стопы была равномерной (рис. 329).

Во время игры и ходьбы у детей с церебральными параличами часто нарушается равновесие, что нередко приводит к падению. С целью предотвращения травм головы рекомендуется надевать детям специальный шлем с козырьком на поролоновой основе. Лямка, удерживающая подбородок, способствует закрыванию рта и уменьшению слюнотечения (рис. 330).

Стимуляция речи. Постоянный речевой и эмоциональный контакт матери с больным ребенком, тренировка статических и локомоторных навыков, обучение жеванию, самостоятельной еде способствует выработке у ребенка нормального типа дыхания, координированных движений рта и языка, создают предпосылки для развития речи. Разговаривая с ребенком, мать должна придать ему комфортабельную позу, способствующую улучшению контроля головы и выпрямлению туловища, во время занятий — сесть напротив ребенка, чтобы он мог наблюдать за выражением ее глаз, движением губ. Надавливание ладонью на нижнюю часть грудной клетки способствует более устойчивому удержанию головы.

Для стимуляции координированных движений губ и языка можно использовать ряд приемов: постукивать по нижней и верхней губе, двигать язык ребенка из стороны в сторону и показывать ему собственным языком, как это делается, взявшись пальцами за нижнюю челюсть, открывать и закрывать ребенку рот, чтобы вызвать цепь звуков «абаба», «бабаба». Такие упражнения должны быть непродолжительными и приятными для ребенка, не надо заставлять его форсировать звук, так как это приведет к нарастанию спастики. Чтобы рот ребенка был закрыт во время сна, бодрствования и жевания, многократно в течение дня надавливают на верхнюю губу или постукивают по нижней, не акцентируя на этом его внимания. Закрывание рта необходимо для тренировки дыхания через нос, правильной координации глотания и дыхания.

В повседневной жизни следует максимально поощрять произношение любых звуков, даже если они фрагментарны, невнятны и непонятны для окружающих. Если родители угадывают каждое желание ребенка по его жестам, это подавляет потребность в речевом общении, и важная сенситивная фаза развития речи не формируется. Следует терпеливо ждать звукового ответа, поскольку у детей с церебральными параличами он может возникать значительно позже, чем в норме. Важно помнить, что ребенок с церебральным параличом не может правильно произносить звуки вследствие сенсомоторных нарушений. Поэтому родители основные усилия должны направить на тренировку двигательных возможностей ребенка, а не на отработку изолированных звуков, слогов. Эти подготовительные для формирования речи мероприятия следует включать в повседневную жизнь ребенка с раннего возраста. Созданию так называемого внутреннего языка, как основе будущей речи, способствует широкое общение больных детей с окружающими людьми. Чтение книг, объяснение картинок, описание предметов, игрушек, частей тела более полезно для развития ребенка, чем прослушивание радио, пластинок, магнитофонных записей и просмотр телевизионных передач.

Личный контакт матери с ребенком, постоянное речевое общение — залог успеха формирования речевой функции.

ПРОГНОЗ, ПРОФИЛАКТИКА

20

Прогноз при детских церебральных параличах зависит от времени возникновения патологии мозга и степени ее выраженности. При антенатальных повреждениях прогноз тем серьезнее, чем на более ранней стадии развился патологический процесс. Распространенные деструктивные поражения мозга прогностически хуже, чем очаговые. Значительно утяжеляют прогноз сочетанные расстройства — снижение зрения, слуха, психические нарушения, судороги, гидроцефальный синдром, соматические, инфекционные заболевания.

Определить прогноз в каждом конкретном случае очень сложно, особенно в раннем возрасте. При этом следует не только оценить тяжесть состояния больного в данный момент, но и проследить за развитием функций на протяжении длительного времени. Поскольку мозг ребенка пластичен, обладает большими компенсаторными возможностями, многие дефекты могут быть преодолены в процессе развития, но существуют клинические проявления, которые, по нашим наблюдениям, с определенностью указывают на задержку и аномалию формирования двигательных функций. К ним относятся: 1) повышение мышечного тонуса, особенно по экстензорному типу в период новорожденности и первые месяцы жизни, сочетающееся с выраженной тонической рефлекторной активностью; 2) глубокая мышечная гипотония; 3) появление выраженных дистонических атак в возрасте 2—3 мес; 4) отсутствие к 4—6 мес контроля головы и выпрямляющих реакций верхней части туловища, к 5—6 мес — поворотов туловища и защитной реакции рук, к 7—8 мес — самостоятельного сидения; 5) возникновение гиперкинезов в возрасте 8—10 мес или раньше. Крайне неблагоприятно сочетание этих симптомов с глубокой задержкой психического развития и судорогами, низкой массой тела при рождении.

K. B. Nelson и J. H. Ellenberg (1981) обследовали 53 600 детей в возрасте 4 мес, а затем 7 лет. Церебральные параличи без неврологических симптомов были обнаружены лишь у 0,13 %, а при их наличии в 4 мес — у 14,1 %. К наиболее информативным клиническим признакам, определяющим

прогноз развития церебральных параличей, авторы отнесли аномалии мышечного тонуса, особенно у детей с низкой массой тела.

Прогноз двигательных, психических и речевых нарушений зависит от времени установления диагноза, начала лечения и его преемственности в различные возрастные периоды. Наиболее эффективно лечение, начатое в раннем возрасте, когда мозг наиболее восприимчив к воспитанию и обучению.

Основная цель лечения детей с церебральными параличами — возможно более полная социальная адаптация степень которой во многом зависит от сохранности психических функций и речевого развития, так как больные с тяжелым двигательным дефектом, передвигающиеся с помощью подручных средств, но с сохранным интеллектом могут быть полноценными членами общества. O'Reily (1979), проанализировав судьбу детей с церебральными параличами, родившихся в 1964 г., установил, что факторами, лимитирующими социальную адаптацию, в 40 % случаев была тяжелая умственная отсталость, в 27 % — выраженные двигательные нарушения; 33 % детей имели нормальный интеллект, обучались в школе и приобрели профессиональные навыки. По данным катамнестического исследования, проведенного T. Ingram (1976), хорошая степень социальной адаптации достигнута у 21 % больных, ограниченная — у 52 %, низкая — у 27 %.

Если соотнести возможности социальной адаптации с формами церебрального паралича, то хороший прогноз наиболее вероятен при спастической гемиплегии и спастической диплегии. Так, по данным К. А. Семеновой (1979), 70,8 % больных со спастическими гемипарезами могли учиться в высших и средних специальных учебных заведениях, 29,2 % имели несколько сниженный интеллект, но практически все были адаптированы. При спастической диплегии сохранный интеллект отмечен в 47,7 % случаев, что определяет возможности социальной адаптации больных при условии достаточной функции рук и способности ходить. При гиперкинетической форме церебрального паралича больные трудно адаптируются из-за двигательного дефекта, но в 60 % случаев могут выполнять работы, не связанные с тонкой манипулятивной деятельностью рук. Прогноз социальной адаптации неблагоприятен при двусторонней гемиплегии и атонически-астатической формах церебральных параличей. Для профилактики пренатальных и перинатальных повреждений мозга необходимо комплексное решение широкого круга вопросов, касающихся предупреждения как непосредственных влияний вредных факторов на плод, так и опосредованного организмом матери, усовершенствования методов диагностики патологических состояний плода и новорожденного, корригирующей и восстановительной терапии.

Охрана здоровья будущей матери начинается еще в раннем детском возрасте. Она включает полноценное физическое и психическое развитие, профилактику и лечение детских инфекционных и соматических заболеваний, обеспечение полноценного питания, предупреждение травматизма и др. Важным этапом формирования организма является подростковый возраст. Интенсивные биологические и психические изменения, характерные для этого периода, делают девушек особенно чувствительными к воздействию физических и психосоциальных факторов окружающей среды. Поэтому в этом возрасте следует осуществлять контроль не только за их здоровьем, но и за полноценным гармоничным развитием. Необходимо ориентировать молодых людей в вопросах сексуального поведения, воспитывать ответственное отношение к беременности и планированию семьи. Профилактика курения, употребления алкогольных напитков и наркотиков способствует здоровой репродуктивной функции. Девочки-подростки с «высоким риском» патологии беременности, т. е. с иммунологическими, обменными, гормональными, антропометрическими и другими отклонениями нуждаются в диспансерном наблюдении.

Следующий этап мероприятий по профилактике детского церебрального паралича — контроль за течением беременности, который предполагает как можно более раннее выявление групп повышенного риска: плохой исход предыдущей беременности, рождение младенцев с пониженной или большой массой тела, смерть детей при рождении или в первые месяцы жизни, очень молодой или пожилой возраст беременной, предшествовавшие бесплодие или выкидыши, соматические, инфекционные, эндокринные заболевания, стрессовые факторы, употребление алкоголя и т. д. Этот контингент беременных должен находиться под тщательным акушерским наблюдением.

Развернутая в нашей стране сеть специализированных родильных домов для женщин с невынашиванием беременности, сахарным диабетом, страдающих сердечно-сосудистыми, инфекционными, почечными заболеваниями позволяет своевременно выявлять и проводить коррекцию расстройств при этих видах патологии. Ранняя диспансеризация Rh-отрицательных женщин и женщин с 0(I) группой крови позволяет предупредить гемолитическую болезнь новорожденных. Комплекс диспансерных мероприятий должен включать подробный анамнез с акцентом на переливание крови без учета Rh-фактора в прошлом, ежемесячное определение титра антител, своевременную (за 3—4 нед до родов) госпитализацию беременных с быстрым нарастанием титра антител в специализированный родильный дом для контроля за течением беременности.

Немаловажное значение имеет профилактика наиболее распространенных инфекционных заболеваний, которые могут вызвать гипоксию плода и преждевременные роды. Применение медикаментозных препаратов беременными женщинами должно быть сведено до минимума, учитывая их возможный тератогенный эффект, который не всегда очевиден, так как может быть опосредован реакциями материнского организма. Это в равной степени относится к влиянию алкоголя и курения.

Разнообразные патологические состояния беременных обычно приводят к хронической гипоксии плода. Высокочувствительные специфические диагностические тесты позволяют выявлять внутриутробную гипоксию на различных этапах ее развития. Профилактику гипоксии, а следовательно и ее последствий, необходимо начинать с первых недель беременности. Постоянное совершенствование родовспомогательной службы направлено на предупреждение внутриутробной гипоксии, асфиксии в родах и внутричерепной травмы — самых частых причин патологического состояния плода. В клиническую практику внедрены методы гипербарической оксигенации беременных и новорожденных, родившихся в асфиксии, краниоцеребральная гипотермия, которые способствуют профилактике тяжелых неврологических нарушений и быстрой ликвидации тканевой гипоксии.

В профилактике нарушений развития мозга существенную роль играет интенсивная терапия новорожденных, направленная на коррекцию метаболических нарушений, дыхательных и сердечно-сосудистых расстройств, предупреждение отека мозга и острой внутричерепной гипертензии, купирование судорожного синдрома и др. Большое внимание в последние годы уделяется методам интенсивной терапии детей с низкой для срока гестации массой тела. По данным P. A. Davies, A. L. Stewart (1975), разработка методов интенсивной терапии этих детей снизила часто-

ту спастической диплегии в 2 раза, а частоту всех неврологических осложнений — с 60—80 до 10 %.

При гемолитической болезни новорожденных с целью предупреждения неврологических расстройств проводят раннее заменное переливание крови. Иногда профилактику гемолитической болезни новорожденных начинают еще во внутриутробный период. В настоящее время успешно осуществляют десенсибилизацию женщин в последние 3 мес беременности путем подсадки кожного лоскута от отца ребенка; введение первобеременной (если ребенок Rh-положительный) антирезус-иммуноглобулина сразу после родов предотвращает иммунизацию.

Важное значение для профилактики поражений мозга имеет совершенствование методов оценки состояния плода и новорожденного. Биохимическое исследование амниотической жидкости применяется для определения степени зрелости плода, диагностики гипоксии и фетоплацентарной недостаточности. Последняя развивается у каждой четвертой беременной с нефропатией и у каждой второй с угрозой прерывания беременности. Фетоплацентарная недостаточность — одна из наиболее частых причин хронической гипоксии мозга и нарушения роста плода. О ней судят по соотношению плацентарного лактогена в крови матери и в околоплодных водах, активности печеночных ферментов амниотической жидкости. Степень гипоксии плода оценивают по pH, P_{CO_2}, P_{O_2}, концентрации калия, мочевины и хлоридов, активности щелочной фосфатазы, лактатдегидрогеназы, β-глюкуронидазы, а также по появлению в околоплодных водах ферментов распада гистидина. Определение содержания сурфактанта в околоплодной жидкости используется с целью оценки риска возникновения синдрома дыхательных расстройств, так как уровень сурфактанта отражает степень зрелости легких плода. Исследование основных классов иммуноглобулинов, трофобластного β-глобулина в амниотической жидкости используют для диагностики изоиммунного конфликта между матерью и плодом по Rh-антигену. Диагностировать эритробластоз плода помогает спектрофотометрическое определение желтого пигмента в амниотической жидкости, появляющегося в результате повреждения эритроцитов плода.

Для непосредственной оценки состояния плода в последние годы стали широко использовать ультразвуковые методы исследования, которые позволяют регистрировать сердечную деятельность, определять пол плода, степень его зрелости. Оценка степени внутриутробного созревания плода крайне важна, поскольку незрелость представляет собой фактор высокого риска формирования патологии нервной системы. Ультразвуковые исследования позволяют наблюдать за состоянием плода в динамике, определять характер его движений в зависимости от состояния матери и других внешних факторов. С помощью этого метода возможно внутриутробно диагностировать некоторые пороки развития нервной системы — гидроанэнцефалию, микроцефалию, гидроцефалию — и своевременно прервать беременность. Ценную информацию дает плацентометрия методом ультразвукового сканирования. Так, при беременности, осложненной резус-конфликтом, отмечено утолщение плаценты до 6—7 см, пропорциональное тяжести гемолитической болезни плода. Истончение плаценты до 2—3 см бывает при гипотрофии плода, обусловленной маточно-плацентарной недостаточностью, и при перенашивании беременности. Ультрасонографическое обследование позволяет также определить положение плаценты, диагностировать пузырный занос и многоплодную беременность, уточнить предлежащую часть плода и его позицию.

Ультразвуковое сканирование позволяет уже в первые дни жизни диагностировать внутричерепные кровоизлияния, что крайне важно для тактики лечения этих больных и предупреждения тяжелых неврологических последствий. С помощью этого метода можно верифицировать различные аномалии развития мозга (микроцефалия, гидроцефалия, агенезия мозолистого тела, атрофии мозга, порэнцефалия, кистозная дегенерация и др.). Это имеет значение для прогноза будущего психомоторного развития. Обследование детей проводят повторно, многократно, оценивая динамику патологических проявлений под влиянием лечения. Преимущества ультразвуковых исследований по сравнению с рентгеноскопией, радиографией и амниоскопией плода заключается в его доступности и безвредности.

Широко применяемые в настоящее время инструментальные методы исследования сердечной деятельности плода (кардиотахитокометрия, ультразвуковое сканирование, электрокардиография, фонокардиография) позволяют констатировать признаки начавшегося кислородного голодания. Реоэнцефалография и электроэнцефалография также объективизируют ранние стадии гипоксии, причем изменения на ЭЭГ нередко предшествуют нарушению сердечной деятельности. Таким образом, внедрение в клинику методов внутриутробной оценки состояния плода позволяет еще до рождения выявить группу риска в отношении нарушений постнатального развития.

Большую роль в профилактике детского церебрального паралича играют также популяризация сведений о значении антенатального периода развития для здоровья человека и об охране детородной функции с раннего детства, гигиена брака, предупреждение абортов, гигиеническое обучение беременных женщин с повышенным риском антенатальной патологии.

Важным компонентом профилактики патологии развития мозга является предупреждение нежеланных беременностей, наиболее частых среди подростков и молодых незамужних женщин. Слишком молодой возраст беременной, прием различных медикаментов с целью прерывания беременности, злоупотребление алкоголем, курение, постоянное беспокойство и страх способствуют нарушению развития плода. Предупреждение нежелательной беременности включает широкий круг социальных проблем: воспитание родителями, школой, средствами массовой информации чувства ответственности за свои поступки и сексуальное поведение, ознакомление подростков с проблемами наркомании и венерических заболеваний, преподавание основ семейной жизни, широкая доступность противозачаточных средств и распространение знаний о способах контроля за рождаемостью.

ВОПРОСЫ ДЕОНТОЛОГИИ И ВРАЧЕБНОЙ ЭТИКИ

21

Замечательный московский врач прошлого века Ф. П. Гааз (1780—1853) провозгласил, что «...медицина — царица наук, ибо здоровье необходимо для всего великого и прекрасного на земле». Здоровье — это самая насущная потребность человека. Великий мыслитель и поэт Г. Гейне писал: «Единственная красота, которую я знаю — это здоровье». Каждое общество нуждается для своего развития в здоровых людях, здоровье — высшая государственная ценность. Поэтому неудивительно, что люди, вступающие в борьбу с болезнью,— целители, врачи испокон веков пользовались особым уважением, от них всегда требовали исключительных свойств и норм поведения.

Принципы профессиональной этики провозглашались и поддерживались лучшими врачами прошлого. Из истории медицины известно, что еще в III в. до н. э. в сочинении индийского народного эпоса «Аюр-Веды» («Книга жизни») нашли отражение основные требования, предъявляемые к врачу, вопросы отношения врача к больному и взаимоотношений между врачами. Большое влияние на формирование представлений о качествах, которыми должен обладать врач, оказали сочинения школы величайшего врача Древней Эллады Гиппократа (460—377 гг. до н. э.), в первую очередь «Клятва», «Закон», «О враче», «О благоприятном поведении». Содержащиеся в них глубокие мысли и соображения Гиппократа на протяжении многих столетий служили мерилом высоких принципов врачебной профессии и во многом сохранили свое значение до наших дней. Разные исторические эпохи вносили в них свои поправки, но суть их оставалась неизменной — это высочайшая степень гуманизма, моральных и интеллектуальных качеств врача, его высокая профессиональная ответственность, самоотверженное выполнение врачебного долга! Эти принципы составляют неотъемлемую часть общеврачебной деятельности.

Вместе с тем каждой области медицины свойственны специфические, узкопрофильные взаимоотношения и проблемы, по-разному решаемые даже в рамках отдельных заболеваний. Исключительно бережного отношения к себе требуют дети с заболеваниями нервной системы.

ВЗАИМООТНОШЕНИЯ МЕЖДУ МЕДИЦИНСКИМ ПЕРСОНАЛОМ И БОЛЬНЫМ РЕБЕНКОМ

Дети — особо ранимые пациенты, требующие к себе глубокого уважения, понимания и щадящего отношения. «Люди в белых халатах» не должны забывать, что даже маленький ребенок остро чувствует равнодушие, небрежность, нетерпеливость. Все это обусловливает своеобразие взаимоотношений врача, медицинской сестры и больного ребенка, налагает на них особую ответственность за соблюдение деонтологических норм.

Наиболее остро деонтологические проблемы возникают в стационаре или во время пребывания ребенка в санатории, интернате, где он оторван от дома и окружен поначалу незнакомыми людьми. Дети с церебральными параличами очень привязаны к своим близким, поскольку большую часть времени проводят рядом с ними. Они узнают отца и мать по голосу или походке даже в случаях тяжелого поражения мозга. При смене обстановки, особенно в отсутствие матери, они испытывают чувство беспомощности, тоски, одиночества. Возникает своеобразный синдром острой разлуки или дезадаптации, которую чувствуют даже дети раннего возраста. Они плачут, капризничают, отказываются от еды, плохо спят; возможны рвота, повышение температуры, которые трудно объяснить какими-либо интеркурентными заболеваниями. Гипертермия иногда приводит к летальному исходу. В этот период дети часто болеют — около 70 % всех заболеваний, наблюдаемых в лечебно-профилактических учреждениях, возникает в период адаптации. Наиболее эффективный выход из этой травмирующей ребенка ситуации — правильная организация психотерапевтической деятельности медицинского персонала в специализированных отделениях для детей с поражением нервной системы. Врачи, медицинские сестры, воспитатели должны уметь вступить с ребенком в контакт, быть внимательными, терпеливыми, добиваясь его психологического комфорта. Жизнерадостное настроение поможет ребенку быстрее адаптироваться к новым условиям. Здесь уместно привести высказывание известного советского педиатра А. Ф. Тура, что «радость, ласка, искреннее внимание, непоказная, действительно сердечная любовь к детям — необходимое условие работы со здоровыми и больными детьми всех возрастов». Каждый ребенок нуждается в улыбке, ласке, общении, игре, нежности и заботе. «Работая с детьми, отдайте им свое сердце»,— говорил выдающийся советский педагог В. Н. Сухомлинский.

Травмирующее воздействие на детей с церебральными параличами могут оказывать болезненные диагностические и лечебные процедуры. Если проводить их без предварительной подготовки, не учитывая эмоционального настроя ребенка, могут возникнуть и закрепиться такие аномальные реакции, как крик, рвота, анорексия, нарушение сна, чувство страха, которые в дальнейшем вызываются условнорефлекторно при появлении медицинского работника. С целью щажения психики во время лечения нужно чаще прибегать к игровым и другим психотерапевтическим приемам.

Лечебно-педагогические мероприятия, осуществляемые в специальных учреждениях, следует строить с учетом возраста детей, уровня развития психики и движений. Важно, чтобы ребенок с церебральным параличом, находясь в стационаре или санатории, получал достаточный объем информа-

ции. Для детей раннего возраста это прежде всего оптимальное количество зрительных, слуховых, тактильных раздражителей, активация манипулятивной деятельности, эмоционально-речевое общение со взрослым. При отсутствии достаточного объема социально опосредованных раздражителей наступает состояние сенсорной депривации, приводящее к угнетению познавательной активности ребенка, возникают двигательные стереотипы и монотонные самораздражения, потребность в общении со взрослыми снижается. В тяжелых случаях ребенок выглядит полностью отгороженным от внешнего мира и даже безучастным к своим основным физиологическим потребностям. Такое состояние зарубежные исследователи обозначают термином «ресигнация» (отрешенность).

У детей с церебральными параличами из-за сенсорной депривации могут заметно усилиться существующие расстройства. Для ее устранения недостаточно дать ребенку игрушки или провести занятия с методистом ЛФК. С детьми необходимо постоянно проводить большую педагогическую работу, привлекая воспитателей, персонал среднего и младшего звеньев, которые постоянно контактируют с больными.

В особом подходе нуждаются страдающие церебральными параличами подростки. Их вспыльчивость, неуравновешенность, иногда грубость и злобность или, наоборот, замкнутость нередко являются реакцией на имеющийся дефект. Эти изменения характера могут быть обусловлены недоброжелательным отношением сверстников, чрезмерным вниманием окружающих, социальной депривацией в результате длительного пребывания в больницах и санаториях, психическими травмами в связи с хирургическими вмешательствами, когда наступает «крах надежд», потеря перспективы и т. п. Нередко дети переживают не сам факт инвалидизации, а вынужденное одиночество, невозможность передвигаться, общаться со здоровыми сверстниками, принимать участие в разнообразных играх. Необходимо наладить контакт с такими детьми, укрепить в них уверенность, что они смогут приносить посильную пользу обществу. В этом направлении важную роль могут сыграть участие подростков в общественной жизни, например в пионерской и комсомольской работе, организация стендов, художественной самодеятельности по возможности с массовым привлечением больных, организация встреч со школьниками, писателями, артистами, участие в спортивных соревнованиях, работа в трудовых мастерских.

Если дети вялые, безынициативные, необходимо формировать у них мотивацию к деятельности, развивать активный познавательный интерес, добиваться, чтобы выполнение заданий приносило ребенку радость, удовлетворение от преодоления двигательных нарушений, от мыслительного процесса. Поощрение ребенка способствует формированию положительных эмоциональных установок.

Больные с выраженным чувством неполноценности нередко не реализуют своих двигательных и интеллектуальных возможностей, часто бывают беспомощны, социально незрелы в решении тех или иных бытовых задач. Они нуждаются в доброжелательном отношении, постоянной и незаметной поддержке. При склонности к повышенной возбудимости, более свойственной больным с гемипаретической и гиперкинетической формами церебральных параличей, важно максимально их занять, направить избыточную активность в нужное русло.

Психотерапия в отделениях для детей с церебральными параличами должна проводиться всеми специалистами — врачами, медицинскими сестрами, методистами ЛФК, воспитателями, младшим медицинским персоналом. При этом

основная задача — добиться социальной адаптации, максимально щадя психику больных.

Врач обязан следить за тем, чтобы медицинский персонал при детях не обсуждал их состояние и прогноз заболевания. Это может нанести психическую травму. Тем более нельзя информировать детей о возможных тяжелых последствиях. Никогда не следует отнимать у больного надежду на улучшение его состояния в будущем: это порождает тактику бездействия в плане самостоятельных занятий лечебной гимнастикой и нередко ведет к серьезным психическим расстройствам. У больных должна быть вера в выздоровление. Принцип соблюдения медицинской тайны относится ко всем больным независимо от возраста и тяжести состояния.

В разговорной речи медицинские сестры и няни не должны употреблять жаргонных слов, таких как «спастик», «гидроцефал», «олигофрен», «дебил», «органик», «эпилептик» и др. Это может вызвать нежелательные психические реакции. Чтобы обеспечить успех лечения, необходимы согласованные действия врача, среднего и младшего медицинского персонала.

ВЗАИМООТНОШЕНИЯ МЕЖДУ МЕДИЦИНСКИМ ПЕРСОНАЛОМ И РОДИТЕЛЯМИ БОЛЬНОГО РЕБЕНКА

При работе с детьми, страдающими церебральными параличами, особое значение приобретают вопросы взаимоотношений медицинских работников (врача, медицинской сестры) и родителей. Болезнь ребенка вызывает большую тревогу у всей семьи, особенно у матери. Родители тяжело больного ребенка нередко глубоко психически травмированы и нуждаются в чутком отношении и повышенном внимании. Чтобы доступно объяснить им, в чем сущность заболевания и какой предполагается прогноз, нужны большой такт и умение.

В первые дни пребывания ребенка раннего возраста в стационаре или при осмотрах в поликлинике врач должен внимательно изучить психологические особенности матери, чтобы решить, в какой форме сообщить ей о диагнозе. В большинстве случаев в первые месяцы жизни не следует говорить матери, что у ребенка установлен диагноз «детский церебральный паралич», тем более что врач не всегда уверен в этом сам. Психика матери будет травмирована в меньшей степени, если ей сообщить, что функции нервной системы у ребенка формируются с задержкой, которая в дальнейшем может приводить к более серьезным расстройствам, что назначенное лечение направлено на коррекцию имеющихся нарушений. Такой щадящий подход стимулирует мать заниматься с ребенком, чтобы предотвратить возможные последствия.

Находясь в стационаре и сравнивая своего ребенка с другими, мать обычно замечает отставание в развитии и постепенно психологически оказывается подготовленной к сообщению об истинном диагнозе. Врач должен объяснить родителям, что лечение ребенка — длительный процесс, успех которого зависит от активного участия семьи в восстановлении и компенсации функций. Вместе с тем, внушая веру в благополучный исход, родителей следует поставить в известность о возможности остаточных дефектов, которые, однако, будут тем менее выражены, чем больше внимания уделят родители занятиям с ребенком. Они должны знать, что медикаменты играют лишь вспомогательную роль при лечении детей с церебральными параличами и что без постоянной, упорной тренировки возрастных навыков лекарственные препараты окажутся неэффективными.

В тяжелых случаях не следует подавать необоснованные надежды,

по крайней мере ориентировать на быстрое выздоровление. Иногда уместно рекомендовать перевести ребенка в специализированное учреждение, но не сразу при поступлении ребенка в стационар или при первых осмотрах в поликлинике, а не ранее чем мать сама убедится в том, что состояние ее ребенка намного тяжелее, чем других больных детей и что лечение, проводимое в течение длительного времени, малоэффективно.

В разговорах с матерью в очень корректной форме необходимо выяснить, готова ли она психологически отдать своего ребенка в специализированное учреждение. Не все родители могут сразу решить этот вопрос даже при наличии у больных тяжелых двигательных и психических нарушений. Если ребенок остается дома, лечение следует проводить настойчиво, несмотря на отсутствие заметных положительных результатов. Такая позиция является гуманной по отношению к родителям. Когда многочисленные попытки лечения окажутся нерезультативными, родители сами примут решение, но они не будут чувствовать за собой вины, что для ребенка не все возможное было сделано.

Во взаимоотношениях больничного персонала и родителей немаловажная роль принадлежит медицинской сестре. Младший и средний медицинский персонал не должны сообщать ничего лишнего родителям или родственникам больного или скептически обсуждать действия врача. Неосторожный разговор медицинской сестры с родителями может посеять сомнения, вызвать необоснованную тревогу, неверие в проводимое лечение.

Забота о внутрисемейных отношениях — ответственная задача врача детской поликлиники, который постоянно наблюдает ребенка. В первые месяцы, когда родители узнают о его болезни, в семье возникает напряженная ситуация. Чувства вины, разочарования, жалости к себе и больному ребенку часто приводят к неурядицам в семье и самоизоляции от общества. Иногда всю вину за болезнь берет на себя мать. К сожалению, врачи нередко усиливают чувство вины у матери. Стресс в семье будет значительно меньше, если врач придет ей на помощь и объяснит, что эффективность лечения зависит от совместных усилий родителей. Отношения в семье должны быть максимально приближены к нормальным. Не следует избегать общения с родственниками, друзьями и соседями, которые могут оказать значительную помощь в воспитании и развитии больного ребенка.

Дети с церебральными параличами нуждаются в заботе, воспитании и обучении, но это не значит, что все за них должны делать взрослые и все им позволять. Такие дети растут неприспособленными, у многих развиваются и закрепляются психопатологические черты характера. Это своеобразные синдромы «гиперопеки». Задача врача — объяснить родителям порочность такого воспитания, поскольку в будущем ребенок должен занять свое место в обществе, для чего ему необходимо привить навыки самообслуживания, развить разговорную речь, умение контактировать с окружающими. Это долгий, кропотливый труд, но он обязательно дает результаты.

Учитывая большой авторитет родителей для детей с церебральными параличами, необходимо привлекать их к формированию у ребенка активного отношения к стимуляции развития функций. Врач дает родителям советы по лечебному уходу за детьми в домашних условиях, контролирует их деятельность на каждом возрастном этапе. Немаловажную роль может сыграть совет врача по профессиональной ориентации и ранней подготовке ребенка к приобретению той или иной профессии с учетом его физических и психических возможностей, а также его склонностей.

ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ ПАРАЛИЧАМИ

22

Забота о нервно-психическом здоровье детей находится в центре внимания Советского государства. Расширяется сеть детских неврологических и психоневрологических учреждений, постоянно совершенствуются методы диагностики, лечения и профилактики заболеваний нервной системы, готовятся квалифицированные медицинские кадры для обеспечения специализированной службы. В структуре неврологической помощи детям особое место занимает организация ранней диагностики и этапного восстановительного лечения детей с церебральными параличами. Система поэтапной помощи включает родильные дома, неонатальные центры, специализированные неврологические стационары и отделения многопрофильных больниц, районные поликлиники, городские консультативные центры, специализированные ясли, сады, дома ребенка, санатории, школы-интернаты.

Первое, наиболее важное звено в организации помощи детям с церебральными параличами — родильные дома. Этот этап можно рассматривать как профилактический, поскольку от своевременной и рациональной помощи новорожденным зависит степень тяжести неврологических расстройств в отдаленный период. В родильных домах имеются палаты для выхаживания детей, родившихся в асфиксии, перенесших внутричерепную родовую травму, с иммуноконфликтом, недоношенных. Обслуживающий их персонал проходит специальную подготовку по лечебному уходу и интенсивной терапии новорожденных. Палаты обеспечены центральной подачей кислорода, в них круглосуточно поддерживается постоянный температурный режим, для недоношенных имеются кювезы интенсивного ухода с системой наблюдения за состоянием ребенка. Медицинские сестры обучены методам искусственного аппаратного дыхания, аппаратного отсасывания слизи, гипербарической оксигенизации, кормления через зонд, внутривенного капельного введения жидкости, ультразвуковой ингаляции лекарств, фитотерапии и т. д. В лабораториях современных родильных домов определяют различные биохимические и иммунологические показатели крови и спинно-мозговой жидкости. В крупных родильных домах имеются цитогенетические лаборатории, современные рентгеновские

и ультразвуковые аппараты, биохимический мониторинг с использованием микроанализаторов, чрескожных датчиков для определения билирубина, уровня кислорода в крови и т. д. Врачи-педиатры, работающие в отделениях новорожденных, проходят специализацию по неонатологии, в которой большое внимание уделяется ранней диагностике и лечению детей с патологией нервной системы. Комплекс клинических и разнообразных диагностических методов исследования позволяет уже в родильном доме определить группу риска развития церебральных параличей. Этим детям проводится интенсивная терапия, направленная на нормализацию метаболических и гематологических показателей, компенсацию дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, профилактику отека мозга и острой внутричерепной гипертензии, коррекцию неврологических нарушений.

Детей с наиболее тяжелыми поражениями в первые часы или дни жизни переводят в неонатальный центр, оснащенный современной диагностической и лечебной аппаратурой. Здесь наряду с дифференцированными методами интенсивной терапии новорожденных применяют ранние нейрохирургические вмешательства — отсасывание гематом, дренаж ликворных пространств и другие операции, предотвращающие необратимые изменения в ткани мозга.

На следующем этапе детей с риском развития церебральных параличей направляют в специализированные психоневрологические стационары и отделения многопрофильных больниц для новорожденных и грудных детей. В стационарах проводится комплексное (клиническое, электрофизиологическое, нейрорентгенологическое, биохимическое, иммунологическое, цитогенетическое и др.) обследование с целью выявления основных неврологических синдромов и сопутствующих расстройств, важных как для ранней дифференциальной диагностики различных форм патологии нервной системы, так и для проведения лечебных мероприятий. Восстановительное лечение в стационарах направлено на максимальную компенсацию нарушенных функций и предупреждение развития тяжелых изменений в нервной системе, лежащих в основе церебральных параличей. Оно включает специально разработанные комплексы лечебной гимнастики, массажа, физиотерапии, ортопедических мероприятий, медикаментозной терапии, стимулирующих своевременное становление возрастных двигательных, речевых и психических навыков Длительность пребывания детей в стационаре в среднем составляет 1,5—3 мес в зависимости от тяжести поражения и эффективности лечения. В отделении с ребенком находится мать, которая за это время осваивает приемы лечебного ухода и тренировки психомоторных функций. Дети более старшего возраста периодически лечатся в неврологических отделениях многопрофильных больниц или специализированных реабилитационных центрах.

Эффективность лечения больных церебральными параличами зависит от его непрерывности и преемственности на различных этапах. После выписки из стационара ребенок с церебральным параличом или угрозой его развития продолжает лечение в амбулаторных условиях под наблюдением детского невропатолога. Районный невропатолог берет на учет всех детей с церебральными параличами, а также «группу риска», пересматривает и корректирует лечебные комплексы в зависимости от динамики развития двигательных, речевых и психических функций, осуществляет связь со специализированными стационарами и консультативными центрами, определяет необходимость повторного стационарного или санаторного лечения. Во многих районных поликлиниках функционируют отделения восстановительного лечения, где работают врачи и методисты ЛФК, логопеды, дефектологи, кабинеты физиотерапии, рефлексотерапии. В этих отделениях матерей обучают основным приемам абилитации и реабилитации функций. Такая система обслуживания особенно важна для детей раннего возраста.

Перспективным с нашей точки зрения методом амбулаторного обслуживания является система лечения и обучения ребенка на дому группой специалистов, разработанная в США и апробированная в 20 странах мира. Совместно с родителями специалисты анализируют двигательное, речевое и психическое развитие ребенка, его социальную адаптацию, затем составляют индивидуальный план лечения и обучения, согласуя его с родителями. Методист, педагог, логопед посещают ребенка на дому, обучают мать, дают задание на неделю, затем контролируют результаты и определяют дальнейшую тактику лечения. Сравнивая различные подходы к восстановительной терапии — в поликлинике, в стационаре и на дому — G. Jesien (1984) отдает предпочтение лечению на дому, поскольку ребенок с церебральным параличом находится в привычной для него обстановке и родители принимают активное участие в его лечении и обучении.

Следующее звено в организации помощи детям с церебральными параличами — специализированные детские сады. В них продолжается восстановительная терапия, начатая в стационаре или поликлинике, закрепляются достигнутые результаты. Здесь наряду со специальным лечением дети включаются в различные культурные, спортивные и общественные мероприятия и таким образом адаптируются к жизни в коллективе. В выходные дни они находятся дома. Контакт с родителями положительно влияет на их психические и эмоциональные реакции. В детском саду педагоги и воспитатели занимаются с детьми по специальной программе, подготавливая их к школе. В настоящее время Министерство просвещения СССР расширяет сеть дошкольных учреждений (детских садов), считая эту форму обслуживания детей с церебральными параличами наиболее эффективной. Сейчас в стране функционирует более 30 специализированных детских садов.

Важную роль в комплексе реабилитационных мероприятий при детских церебральных параличах играет санаторно-курортное лечение (2—4 мес). Санатории оснащены диагностическим оборудованием, лечебной аппаратурой, их штаты укомплектованы специалистами различного профиля. В Советском Союзе функционирует 70 санаториев союзного, республиканского и местного значения, где проводится восстановительное лечение детей с церебральными параличами. В санаториях, расположенных в курортных зонах (Одесса, Евпатория, Анапа и др.), наряду с общепринятыми методами коррекции, широко используются климато-, бальнео- и грязелечение. В настоящее время большое значение придается местным санаториям. В условиях привычного климата дети быстрее адаптируются, поэтому лечение можно начинать уже в раннем возрасте и проводить более длительно. Расширение сети местных санаториев экономически выгодно родителям и государству.

Если родители по каким-либо причинам не могут обеспечить лечение больных детей в домашних условиях, государство берет их под временную или постоянную опеку, помещая в специализированные дома ребенка или интернаты. Принцип работы этих учреждений в основном такой же, как и санаториев. В их штатах имеются психоневрологи, логопеды, методисты ЛФК, воспитатели-дефектологи.

В учебном плане школы-интерната особое место занимает производственно-трудовая подготовка

(слесарно-токарное дело, деревообделочное, швейное, трикотажное, переплетное производство, садоводство и др.). В школах имеются специальные инструкторы по трудовому обучению. При выборе профессии учитывают двигательные, речевые и психические возможности, физическое здоровье, склонности и интересы учащихся. Правильная организация труда в школах-интернатах имеет чрезвычайно важное значение для социальной адаптации детей с этой патологией. Институт дефектологии АПН СССР совместно с Министерством социального обеспечения СССР контролируют дальнейшую профориентацию бывших учащихся школ-интернатов.

Специализированная помощь детям с церебральными параличами постоянно совершенствуется. Большую помощь практическому здравоохранению оказывают научно-исследовательские институты, медицинские вузы, институты усовершенствования врачей.

В последние годы ЦК КПСС и Советом Министров СССР принят ряд постановлений по улучшению медицинского обслуживания и условий жизни инвалидов с детства: постановление ЦК КПСС и Совета Министров СССР «Об улучшении материального обеспечения инвалидов с детства» (1979); приказ Министерства здравоохранения СССР от 19 сентября 1984 г. «О мерах по дальнейшему совершенствованию неврологической помощи населению страны»; постановление ЦК КПСС и Совета Министров СССР «О мерах по дальнейшему улучшению условий жизни инвалидов с детства» (1986).

В них предусмотрено:

— разработать новые эффективные методы реабилитации;

— оснастить современной медицинской аппаратурой, лекарственными препаратами и медицинскими кадрами учреждения, осуществляющие лечение инвалидов с детства;

— закрепить за специальными дошкольными, школьными учреждениями, профессионально-техническими училищами, санаториями, домами-интернатами лечебно-профилактические учреждения для оказания помощи по восстановительному лечению;

— обеспечить детям-инвалидам, воспитывающимся в семье, систематический патронаж врача и медицинской сестры, проведение восстановительного лечения в условиях поликлиники, госпитализацию в больницы восстановительного лечения, в специализированные детские санатории;

— расширить сеть специализированных оздоровительных учреждений для детей-инвалидов с детства;

— создать сеть спортивных групп, секций на спортивных сооружениях по месту жительства, которыми могли бы пользоваться инвалиды;

— повысить качество и улучшить функциональные свойства протезно-ортопедических изделий;

— считать важной социальной задачей создание благоприятных условий для учебы и плодотворной работы детей-инвалидов;

— расширить возможности для их участия в общественном производстве;

— повысить размер пособий по инвалидности;

— обеспечить бесплатное приобретение лекарственных препаратов детям-инвалидам до 16 лет;

— уделять постоянное внимание нуждам и запросам инвалидов с детства и воспитывающих их семей.

Постоянное совершенствование форм организации помощи детям с церебральными параличами, включая широкий круг медицинских, социально-экономических, профессиональных, воспитательных и других, будет способствовать профилактике тяжелой инвалидности и приобщению этого контингента больных к общественно полезному труду.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Абальмасова Е. Н. Детские церебральные параличи // Ортопедия и травматология детского возраста.— М. : Медицина, 1983.— С. 347—370.

Анохин П. К. Очерки по физиологии функциональных систем.— М. : Медицина, 1975.— 446 с.

Бадалян Л. О. Детская неврология.— М. : Медицина, 1984.— 415 с.

Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Всеволожская Н. М. Руководство по неврологии раннего детского возраста.— К. : Здоров'я, 1980.— 525 с.

Бадалян Л. О., Скворцов И. А. Клиническая электронейромиография.— М. : Медицина, 1986.— 367 с.

Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Айнгорн Е. Д. Заболевания нервной системы // Справочник неонатолога.— Л. : Медицина, 1984.— С. 109—147.

Батуев А. С. Функция двигательного анализатора.— Л. : Изд-во ЛГУ, 1970.— 199 с.

Белова Г. И., Семенова К. А., Шамарин Т. Г. Восстановительное лечение детей, больных церебральными параличами, в условиях санатория.— К. : Здоров'я, 1984.— 103 с.

Бернштейн Н. А. Очерки по физиологии движений и физиологии активности.— М. : Медицина, 1966.— 349 с.

Бортфельд С. А., Рогачева Е. И. Лечебная физическая культура и массаж при детском церебральном параличе.— Л. : Медицина, 1986.— 169 с.

Бехтерева Н. П., Бондарчук А. Н., Смирнов В. М. Терапевтическая электростимуляция глубинных структур мозга // Вопр. нейрохирургии.— 1972.— № 1.— С. 7—12.

Бродский Ю. С. Методы пункций, дренирования и шунтирования в хирургическом лечении некоторых внутричерепных процессов у детей грудного возраста // Оперативные вмешательства при заболеваниях головного мозга.— К. : Здоров'я, 1986.— С. 159—176.

Васин Н. Я., Сафронов В. А., Шабалов В. А. Лечение сложных форм детского церебрального паралича с использованием множественных внутримозговых электродов // Вопр. нейрохирургии.— 1981.— № 6.— С. 38—45.

Ведение беременных с повышенным риском и интенсивная терапия новорожденного: Пер. с англ. С. Г. Бэбсон, Р. К. Бенсон, М. Л. Пернолл и др.— М. : Медицина, 1979.— 496 с.

Власюк В. В., Туманов В. П. Патоморфология перивентрикулярной лейкомаляции.— Новосибирск : Наука, 1985.— 87 с.

Волохов А. А. Развитие мозга ребенка.— Л. : Медицина, 1965.— 180 с.

Результаты генеалогических и цитогенетических исследований детей с церебральными параличами / Гершман Р. Н., Кириллова Л. Г., Кучерова Н. Т. // Мат. 4-го Всерос. съезда невропат. и психиатр.— М., 1978.— С. 32—34.

Гончарова М. Н., Гринина А. В., Мирзоева И. И. Реабилитация детей с заболеваниями и повреждениями